

А. Г. ШАНТУРОВ
Б. В. ШЕВРЫГИН
Т. П. МЧЕДЛИДЗЕ
В. П. ИВАНИЛОВ

СПРАВОЧНИК СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ В ДЕТСКОЙ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ

Иркутск
Восточно-Сибирское книжное издательство, 1985

ПРЕДИСЛОВИЕ

Изданный в 1983 году Восточно-Сибирским книжным издательством «Краткий справочник синдромов в детской оториноларингологии» был реализован очень быстро. Это убедило авторов в острой его необходимости и побудило к изданию настоящего справочника.

Кроме значительного расширения материала по синдромам в детской оториноларингологии (всего их приведено 230), он содержит соответствующие сведения о 110 симптомах при различных заболеваниях ЛОР-органов у детей. Все симптомы и синдромы названы по фамилии их авторов.

В справочнике приведены также синонимы симптомов и синдромов, биографические данные об их авторах, объяснения сложных и редких терминов из различных областей медицинских знаний.

Для облегчения пользования справочником в конце его помещены необходимые указатели, приведена литература.

Справочник должен оказаться полезным не только для оториноларингологов, но и врачей других специальностей (невропатологов, окулистов, педиатров, стоматологов и др.), интернов, студентов медицинских институтов.

Авторы достаточно критически оценивают свой труд и с благодарностью примут все полезные замечания и предложения по дальнейшему совершенствованию справочника.

АВТОРЫ

СИМПТОМЫ

Баннута симптом — возможный признак отосклероза.

Синоним: симптом «локальной атрофии».

Автор: Баннут Т. М., советский оториноларинголог. Впервые симптом описан в 1969 г.

Отдельные участки барабанной перепонки (преимущественно в заднем отделе) выглядят очень тонкими по сравнению с остальными и в них видны нежные волокна и утолщения.

Бехтерева симптом.

Синоним: ауropальпебральный рефлекс.

Автор: Бехтерев Владимир Михайлович, 1857—1927, русский невропатолог и психиатр.

При раздражении слуха звуком определенной силы (не менее 45 дБ) наблюдается мигание век.

Вредена симптом — признак мертворожденности.

Автор: Вреден Роман Романович, 1867—1934, советский хирург.

Желатиноподобный сгусток в наружном слуховом проходе плода.

Заблюцкого-Десятовского симптом — признак острого гнойного гайморита.

Автор: Заблюцкий-Десятовский Павел Парфенович, 1814—1882, русский хирург и уролог.

Больной прочищает нос, наклоняет голову вперед с поворотом ее в противоположную исследуемой верхнечелюстной пазухи сторону. При гайморите в среднем носовом ходе вновь появляется гной.

Зака симптом — признак хронического тонзиллита.

Автор: Зак В. Н., советский оториноларинголог.

Отечность в области стыка небных дужек.

Земцова симптом — признак перфорации пищевода.

Автор: Земцов Г. М., 1896—1974, советский рентгенолог.

Определяется рентгенологически просветление загрудинного пространства в форме стрелки выше места перфорации пищевода.

Ивановой-Подобед симптом — признак инородного тела пищевода.

Автор: Иванова-Подобед С. В., советский рентгенолог.

При рентгеноскопии больному дают глоток густой бариевой взвеси. После этого дают выпить несколько глотков воды, которая смывает барий со стенок пищевода. На инородном теле удерживается небольшое количество бария, которое выявляется рентгеноскопически.

4

Хеллата симптом — признак гнойного мастоидита.

Автор: Хеллат Пээтер, 1857—1912, русский оториноларинголог.

Если камертон поместить на пораженный сосцевидный отросток, то больной воспринимает звук быстрее, чем при иной локализации камертона.

Хилова симптом — возможный признак отосклероза.

Автор: Хилов Константин Львович, 1893—1975, советский оториноларинголог.

Легкая ранимость и кровоточивость наружного слухового прохода при обычном туалете.

Шурыгина симптом.

Синоним: аурупиллярный рефлекс.

Автор: Шурыгин Николай Александрович, 1858—1910, русский врач.

При раздражении слуха звуком определенной силы (не менее 35 дБ) наблюдается быстрое сужение и последующее медленное расширение зрачков.

Alexander (Александера) симптом — признак отогенного абсцесса мозжечка.

Автор: Alexander Gustav, 1873—1932, австрийский оториноларинголог.

При боковых движениях влево или вправо без поворота туловища больной спотыкается и падает.

6

Кипшидзе симптом — признак абсцесса мозжечка.

Автор: Кипшидзе Николай Андреевич, 1888—1954, советский терапевт.

При вытягивании рук вперед с закрытыми глазами мизинец отклоняется в большую сторону.

Николаева симптом — признак среднего отита.

Автор: Николаев Н. А., 1895—1947, советский врач.

При надавливании в области проекции внутренней сонной артерии исчезает боль в ухе, а после прекращения давления боль возобновляется.

Преображенского симптом — признак хронического тонзиллита.

Автор: Преображенский Борис Сергеевич, 1892—1970, советский оториноларинголог.

Валикообразное утолщение краев небных дужек.

Романова симптом — признак острого медиастинита вследствие перфорации пищевода.

Загрудинная или межлопаточная боль, которая усиливается при глотании и запрокидывании головы.

Ундрица симптом — признак поражения ствола блуждающего нерва.

Синоним: симптом «слюнного озера».

Автор: Ундриц Вильгельм Фомич, 1891—1963, советский оториноларинголог.

Скопление слюны в грушевидном синусе гортани.

5

Amat (Ама) симптом — признак паралича лицевого нерва.

Автор: Amat Martin, французский врач. Впервые описан Benoit в 1926 г. и М. Amat в 1930 г.

При открывании рта и жевании глаз на больной стороне закрывается.

Aufrecht (Ауфрехта) симптом — возможный признак стеноза трахеи.

Автор: Aufrecht Emanuel, 1844—1933, немецкий врач.

Над гортанью выслушивается ослабленное дыхание.

Babinski (Бабинского) симптом — признак повреждения слухового нерва или односторонней тугоухости.

Автор: Babinski Joseph Francois Felix, 1857—1932, французский невропатолог.

Если пропускать гальванический ток через голову от одного уха по направлению к другому, голова наклоняется в сторону поражения. В норме голова наклоняется в сторону положительного полюса.

Barany I (Барани I) симптом — признак нарушения функции вестибулярного аппарата.

Автор: Barany Robert, 1876—1936, австрийский оториноларинголог, Вена, Упсала.

Положение головы влияет на направление падения.

Barany II (Барани II) симптом — признак поражения лабиринта.

При раздражении здорового уха теплой водой (43—48°) появляется ротаторный нис-

7

тагм, направленный в сторону того же уха, а при проведении пробы с холодной водой — в противоположную сторону. При повреждении лабиринта нистагм не появляется.

Barre (Барре) симптом — признак абсцесса бугров лобной доли.

Автор: Barre Jean Alexander, род. 1880, французский невропатолог.

Больной удерживает руку в заданном положении только несколько секунд.

Battle (Бэттла) симптом — признак перелома основания черепа.

Автор: Battle William Henry, 1855—1936, английский хирург.

Изменение окраски кожи в области сосцевидных отростков.

Beck (Бека) симптом — признак сифилиса внутреннего уха.

Автор: Beck S. C., 1872—1930, венгерский дерматолог.

Резкое понижение костной звукопроводимости при хорошо сохранившемся слухе для разговорной речи.

Behier — Hardy (Бейе — Арди) симптом — признак ранней стадии гангрены легкого.

Авторы: Behier Louis Jules, 1813—1875, французский врач; Hardy Louis Philippe, 1811—1893, французский врач.

Афония.

8

Boerhaave (Бурgrave) симптом — признак разрыва пищевода.

Автор: Boerhaave Hermann, 1668—1738, голландский врач.

Рвота, сильная боль в верхней половине живота или в нижней половине грудной клетки, отдающая в спину, затрудненное дыхание, болезненное глотание.

Bozzolo (Боццоло) симптом — признак аневризмы грудной аорты.

Автор: Bozzolo Camillo, 1845—1920, итальянский врач.

Видимая пульсация сосудов носовой полости и сильное раздувание крыльев носа при дыхании.

Brickner (Брикнера) симптом — признак паралича лицевого нерва.

Автор: Brickner Walter M., 1876—1930, американский хирург.

Резкое слуховое раздражение не вызывает закрытия век.

Brosa (Брока) симптом — признак абсцесса мозжечка.

Автор: Brosa Pierre Paul, 1824—1880, французский хирург и антрополог.

Наличие ригидности мышц затылка без ригидности мускулатуры нижней части тела.

Brown (Брауна) симптом — признак гломусной опухоли среднего уха.

Автор: Brown Jason W., американский невропатолог. Пульсация опухоли.

Bell (Белла) симптом — признак периферического паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Bordier—Fränkel (Бордые — Френкеля).

Автор: Bell Charles, 1774—1842, шотландский анатом, физиолог и хирург. Симптом описан в 1823 г.

При попытке закрыть глаза верхнее веко на пораженной стороне опускается и одновременно с этим глазное яблоко отходит вверх и кнаружи.

Bespaloff (Беспалова) симптом — возможный признак ранней стадии кори.

Гиперемия барабанной перепонки и катаральные явления носоглотки.

Bezold (Бецольда) симптом — признак мастоидита.

Автор: Bezold Friedrich, 1842—1908, немецкий отоларинголог. Симптом описан в 1881 г.

Припухлость ниже верхушки сосцевидного отростка.

Bieg (Бига) симптом — признак поражения молоточка и наковальни среднего уха.

Больной слышит только при помощи слуховой трубки, которая соединена катетером с отверстием евстахиевой трубы.

Biederman (Бидермана) симптом — возможный признак активной стадии вторичного сифилиса.

Автор: Biederman J. B., род. 1907, американский врач.

Темно-красная (в норме розовая) окраска переднего свода глотки.

9

Calve (Калве) симптом — рентгенологический признак паралича глотки бульбарного происхождения.

Автор: Calve Jacques, 1875—1954, французский хирург.

Отсутствие активных движений глотки и сокращений пищевода с расширением боковых отделов полости гортани, где и накапливается контрастное вещество.

Cestan (Сестана) симптом — признак полного периферического паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Dutemps—Cestan (Дютана — Сестана).

Автор: Cestan Etienne Jacques Marie Raymond, 1872—1932, французский невропатолог.

Больному предлагают смотреть вперед и попытаться медленно закрыть глаза. При этом верхнее веко на стороне поражения несколько поднимается (в связи с сокращением мышцы, поднимающей верхнее веко).

Crowe (Кроу) симптом — признак тромбоза сигмовидного синуса.

Автор: Crowe H. Warren, английский врач.

Односторонняя компрессия яремной вены усиливает кровенаполнение сосудов сетчатки.

Danmeyer (Дэнмейера) симптом — признак инородного тела пищевода.

Перемещение гортани вперед и мнимое расширение нижней части глотки.

Davidsohn (Давидсона) симптом — признак опухоли верхнечелюстной пазухи или гайморита.

Автор: Davidsohn Hermann, 1842—1911, немецкий врач.

Уменьшение освещенности зрачка, если источник света расположен в полости рта больного.

Demarquay (Демарке) симптом — возможный признак сифилиса трахеи.

Автор: Demarquay Jean Nicolas, 1814—1875, французский хирург.

Фиксация или опущение гортани при разговоре или при глотании.

Ducuing (Дюкена) симптом — признак опухоли гортани.

Автор: Ducuing J., 1885—1963, французский онколог.

Ригидность щитоподъязычной мембраны вследствие прорастания опухоли в клетчатку преднадгортанникового пространства.

Ewing (Юинга) симптом — признак закупорки лобно-носового соустья.

Автор: Ewing James, 1866—1943, американский патологоанатом.

В верхне-внутреннем углу глазницы определяется повышенная чувствительность.

Froeschels I (Фрешельса I) симптом — дифференциально-диагностический признак немоты и глухоноты у детей.

Автор: Froeschels Emil, род. 1883, австрийский отиатр.

Gerhardt I (Герхардта I) симптом — признак тромбоза сигмовидного синуса.

Автор: Gerhardt Carl Christian Jacob Adolph, 1833—1902, немецкий клиницист.

Яремная вена на стороне поражения при пальпации кажется менее наполненной.

Gerhardt II (Герхардта II) симптом — признак аневризмы аорты.

Отсутствие движений гортани во время дыхания.

Gowers (Гауерса, Говерса) симптом — признак поражения лицевого нерва.

Автор: Gowers William Richard, 1845—1915, английский терапевт и невропатолог.

При выворачивании нижней губы мышцы лица на стороне поражения не сокращаются.

Granger (Грейнджера) симптом — возможный признак поражения сосцевидного отростка.

Автор: Granger Amedee, 1879—1939, американский радиолог.

Если на рентгенограмме черепа ребенка в возрасте до 2-х лет обнаруживается передняя стенка латерального синуса, то это может указывать на деструктивный процесс в области сосцевидного отростка.

Grisinger (Гризингера) симптом — признак тромбоза сигмовидного синуса или перисинуозного абсцесса.

Автор: Grisinger Wilhelm, 1817—1868, немецкий невропатолог и психиатр.

Припухлость и болезненность при пальпации по заднему краю сосцевидного отростка.

На щекотание наружного слухового прохода немой ребенок с сохраненным слухом реагирует смехом и уклоняется от раздражения, а глухонемой на это не реагирует.

Froeschels II (Фрешельса II) симптом — признак отосклероза.

Уменьшение кожной чувствительности в области наружного слухового прохода.

Garcin I (Гарсена I) симптом — признак повреждения лабиринта.

Синоним: симптом Rademacher — Garcin (Редемекера — Гарсена).

Если медленно вращать больного в специальном кресле, он старается опереться на ноги. При быстром вращении эта реакция не наблюдается.

Garcin II (Гарсена II) симптом — признак опухоли основания черепа, исходящего из соединительной ткани носоглотки.

Автор: Garcin Raymond, французский невропатолог.

Односторонний паралич черепномозговых нервов без чувствительных и двигательных расстройств туловища и без повышения внутричерепного давления.

Garel (Гареля) симптом — признак гайморита.

Синонимы: симптом Garel — Bürger (Гареля — Бюргера); симптом Bürger (Бюргера).

Автор: Bürger Max, немецкий врач.

При диафаноскопии верхнечелюстных пазух больной не воспринимает свет.

Gruenfelder (Грюнфельдера) симптом — признак острого среднего отита у детей до 1 года.

При сдавливании внешнего угла родничка происходит сгибание большого пальца руки с одновременным веерообразным разгибанием остальных пальцев.

Guisez (Гизе) симптом — признак хронического тонзиллита.

Гиперемия передних небных дужек.

Guye (Гюя) симптом — возможный признак аденоидных вегетаций.

Неспособность к сосредоточению (апросексия).

Hammerschlag (Хаммершлага) симптом — возможный признак отосклероза.

Автор: Hammerschlag V., австрийский оториноларинголог.

Сухость кожи вследствие общей гипосекреции пота.

Hassin (Хэссина) симптом — признак поражения шейных симпатических нервов.

Автор: Hassin George Boris, род. 1873, американский невропатолог.

Оттопыренные и отклоненные кзади ушные раковины.

Hennebert (Эннебера) симптом — возможный признак раннего врожденного сифилиса.

Автор: Hennebert Camillo, бельгийский отолог.

Фистульный симптом без фистулы и при целой барабанной перепонке. Появление нистагма при изменении давления в наружном слуховом проходе.

Heryng (Херинга) симптом — признак гнойного гайморита.

Синоним: симптом Voltolini (Вольтолини).

Автор: Heryng Teodor, 1847—1925, польский оториноларинголог.

При освещении полости рта электрической лампочкой (диафаноскопии) на стороне поражения определяется затемнение.

Hertwig — Magendie (Гертвига — Мажанди) симптом — признак абсцесса мозжечка.

Авторы: Hertwig K. W. Th. R., 1850—1937, немецкий эмбриолог и зоолог; Magendie Francois, 1783—1855, французский физиолог.

Глазное яблоко на стороне поражения отклонено книзу и кнутри, на другой стороне — вверх и кнаружи.

Van der Hoeve (Ван дер Хуве) симптом — возможный признак этмоидита.

Автор: Van der Hoeve J., голландский офтальмолог.

Трехкратное увеличение слепого пятна в поле зрения.

Holzknicht — Jacobson (Хольцкнехта — Якобсона) симптом — рентгенологический

16

Jackson (Джексона) симптом — признак инородного тела трахей или бронхов.

Автор: Jackson Chevalier, 1856—1958, американский оториноларинголог.

Свистящее дыхание, выслушиваемое вблизи рта.

Kauffmann (Кауффманна) симптом — признак гнойного гайморита.

Автор: Kauffmann F., немецкий оториноларинголог.

Выпадение слизистой оболочки верхнечелюстной пазухи, которая при риноскопии может быть ошибочно принята за полип среднего носового хода.

Killian (Киллиана) симптом — признак инородного тела пищевода и развившегося перизофагита.

Автор: Killian Gustav, 1860—1921, немецкий оториноларинголог.

Триада симптомов: 1. Резкая боль в области шеи с иррадиацией книзу.

2. Инфильтрация мягких тканей в области перстневидного хряща.

3. Озноб.

Kohanowski (Кохановского) симптом — признак абсцесса лобной доли мозга.

Пассивное поднятие век встречает сопротивление только на больной стороне.

Lempert (Лемперта) симптом — признак отосклероза.

Автор: Lempert Julius, 1890—1968, аме-

18

признак сужения просвета бронха инородным телом.

Авторы: Holzknicht Guido, 1872—1931, австрийский рентгенолог. Jacobson Otto, немецкий рентгенолог.

При форсированном вдохе средостение смещается в сторону поражения, а при выдохе — в здоровую сторону.

Igleton I (Иглтона I) симптом — признак абсцесса височной доли мозга.

Ретробульбарные боли при сохранении роговичного рефлекса.

Igleton II (Иглтона II) симптом — признак опухоли мостомозжечкового угла.

Сохранение возбудимости лабиринта в горизонтальном положении при потере функции во вращательном положении.

Isambert (Изамбера) симптом — признак опухоли гортани.

Увеличение хрящевого скелета гортани (за счет утолщения щитовидного хряща) вследствие прорастания хряща опухолью. Частично ограничивает пассивные и активные движения гортани.

Itard — Cholewa (Итара — Холевы) симптом — признак отосклероза.

Авторы: Itard Jean Marc Gaspard, 1775—1838, французский врач; Cholewa Erasmus Rudolph, род. 1856, немецкий врач.

Анестезия барабанной перепонки.

2 Заказ № К-76

17

риканский оториноларинголог. Симптом описан в 1952 г.

Истончение барабанной перепонки вследствие атрофии среднего эластического слоя.

Leudet (Леде) симптом — признак катарального среднего отита.

Автор: Leudet Theodor Emile, 1825—1887, французский врач.

Мелкая крепитация в ушах, слышимая не только больным, но и врачом.

Lombard (Ломбара) симптом — признак глухоты, вызванной заболеванием лабиринта.

Автор: Lombard Etienne, род. 1868, французский врач.

Чрезмерно громкая речь.

Lucas (Люце) симптом — признак лабиринтного свища.

Синоним: симптом Karlefors — Nylens (Карлфорса — Ниленса).

Автор: Lucas August, 1835—1911, немецкий отолог.

При повышении давления в наружном слуховом проходе появляется нистагм, направленный в сторону исследуемого уха. При понижении давления нистагм приобретает противоположное направление. Нередко наблюдается при гнойном отите.

Macewen (Макьюина) симптом — признак абсцесса мозга.

Автор Macewen W., 1848—1924, шотландский хирург.

Перкуссия черепа дает резонирующий звук.

19

Marx (Маркса) симптом — признак открытого эпидурального абсцесса.

Автор: Marx H., немецкий оториноларинголог.

Пульсация гноя в глубине наружного слухового прохода в поздних стадиях острого среднего отита.

Mayer (Майера) симптом — возможный признак отосклероза.

Автор: Mayer Karl Wilhelm, 1795—1868, немецкий врач. Симптом описан в 1927 г.

Экзостозы в наружном слуховом проходе.

Mendel (Менделя) симптом — признак менингита.

Автор: Mendel Kurt, 1874—1946, немецкий невропатолог.

Давление изнутри на переднюю стенку наружного слухового прохода вызывает резкую боль на той же стороне.

Mouge (Мура) симптом.

Синоним: симптом гортанной крепитации.

Автор: Mouge E. J., 1855—1941, французский хирург.

При передвижении гортани в горизонтальном направлении получается ощущение крепитации вследствие трения выступов заднего края щитовидного хряща о переднюю поверхность шейных позвонков. Отсутствие крепитации свидетельствует об опухоли гортани.

20

Автор: Ortner Norbert, австрийский терапевт. Симптом описан в 1897 г.

Хрипота или афония вследствие одно- или двустороннего трупного положения голосовых складок.

Pannewitz (Панневитца) симптом — рентгенологический признак пареза глотки.

Задержка бариевой взвеси в валекулах.

Politzer (Политцера) симптом — признак отосклероза.

Синоним: симптом Politzer — Federici (Политцера — Федеричи).

Автор: Politzer Adam, 1835—1920, австрийский оториноларинголог.

Вибрации камертона больным воспринимаются лучше с соседнего отростка, чем с козелка (у здоровых людей наоборот).

Queckenstedt (Квеккенштедта) симптом — признак тромбоза сигмовидного синуса.

Автор: Queckenstedt Hans Heinrich Georg, 1876—1918, немецкий врач.

Сдавление яремной вены до полного прекращения кровотока в ней не вызывает повышение давления спинномозговой жидкости (в норме наблюдается повышение давления в 2—3 раза).

Radovici (Радовици) симптом — дифференциально-диагностический признак центрального и периферического параличей лицевого нерва.

Синоним: симптом Marinescu — Radovici (Маринеску — Радовици).

Muck (Мука) симптом — признак приобретенной глухоты.

Синоним: зонд-адреналиновая проба по (Muck) Муку.

После смазывания слизистой оболочки нижней носовой раковины раствором адреналина и проведения по ней зондом, на слизистой оболочке появляется белая полоска.

Müller (Мюллера) симптом — признак недостаточности аортальных клапанов.

Автор: Müller Friedrich, 1858—1941, немецкий врач.

Пульсация язычка и перемежающаяся гиперемия миндалин и мягкого неба синхронны сердечному ритму.

Mygind (Мигинда) симптом.

Синоним: сосудистый фистульный симптом.

Фистульный симптом получается от сдавления сонных артерий.

Negro (Негро) симптом — признак периферического паралича лицевого нерва.

Автор: Negro Camillo, 1861—1927, итальянский невропатолог.

Если больной смотрит вверх, то глаз на стороне поражения как будто поднимается выше, чем на здоровой. При этом открывается более широкая полоска склеры между нижним веком и роговицей, а зрачок на стороне паралича кажется выше.

Ortner (Ортнера) симптом — признак паралича возвратного нерва.

21

Автор: Radovici Jean, род. 1868, французский врач. Симптом описан в 1920 г.

Раздражение иглой возвышения 1 пальца кисти вызывает сокращение мышц подбородка. Усиленный рефлекс на стороне поражения указывает на центральный характер паралича, а отсутствие рефлекса на пораженной стороне и его появление на здоровой свидетельствует о периферическом поражении.

Revilliod (Равильо) симптом — признак периферического паралича лицевого нерва.

Автор: Revilliod Leon, 1835—1919, швейцарский врач.

Невозможность закрыть глаз на стороне поражения.

Robertson (Робертсона) симптом — признак гайморита.

Автор: Robertson Douglas Moray Cooper Lamb Argyle, 1837—1909, шотландский офтальмолог.

При передней риноскопии во время диафаноскопии верхнечелюстных пазух здоровая половина носа освещена лучше.

Ruttin (Руттина) симптом — признак хронического латентного лабиринтита.

Синоним: симптом компенсации Ruttin (Руттина).

При функционально выключенном лабиринте вращательная реакция в обе стороны дает укороченный против нормы, но равной продолжительности постнистагм.

23

Schlittler (Шлиттлера) симптом — признак инородного тела пищевода.

Появление или усиление боли при надавливании на гортань.

Schwartz (Шварце) симптом — признак отосклероза.

Автор: Schwartz Hermann, 1837—1910, немецкий отоларинголог. Симптом описан в 1885 г.

Через барабанную перепонку просвечивает гиперемизованная медиальная стенка барабанной полости.

Sheer (Шира) симптом — признак отосклероза.

Синоним: симптом депрекузии. Симптом описан в 1959 г.

Невозможность воспринимать разговорную речь во время пережевывания пищи даже при пользовании слуховым аппаратом.

Semon (Семона) симптом — признак злокачественной опухоли гортани.

Автор: Semon Felix, 1849—1921, английский оториноларинголог.

Уменьшение подвижности голосовых складок.

Sinha — Samant (Синхи — Семанта) симптом — возможный признак отосклероза.

Синоним: симптом «пчелиных сот». Симптом описан в 1965 г.

В фиброзном слое барабанной перепонки наблюдаются полосы неправильной формы, образующие неправильные и групповые ячейки.

24

английский оториноларинголог. Симптом описан в 1841 г.

Больной хуже воспринимает обычную разговорную речь при одновременном разговоре нескольких лиц.

Toynbee — Bing (Тойнби — Бинга) симптом — возможный признак отосклероза.

Автор: Bing Jens, датский врач.

Гипосекретия ушных серных желез.

Vernet (Верне) симптом — признак паралича языкоглоточного нерва.

Синоним: симптом «занавески».

Автор: Vernet Maurice, 1887—1974, французский невропатолог. Симптом описан в 1916 г.

Во время рвотного рефлекса мягкое небо не приподнимается, а перетягивается на здоровую сторону.

Wanner (Ваннера) симптом — признак органических изменений в черепе.

Автор: Wanner Friedrich, род. 1870, немецкий оториноларинголог.

Уменьшение костной проводимости черепа, не сопровождающееся болями и лабиринтными симптомами.

Wartenberg I (Вартенберга I) симптом — признак паралича лицевого нерва.

Автор: Wartenberg Robert, 1887—1956, американский невропатолог.

У больных при пассивном поднятии верхнего века и при одновременном сопротивлении

Stewart — Holmes (Стюарта — Холмса) симптом — признак абсцесса мозжечка.

Синоним: симптом «отдачи».

Авторы: Stewart Fred Waldorf, род. 1894, американский патолог; Holmes Gordon M., 1876—1965, английский невропатолог.

Если больному предложить согнуть руку в локтевом суставе и одновременно оказать сопротивление сгибанию, а затем внезапно прекратить его, сгибательное движение продолжается и рука резко ударяется о грудь больного. У здорового человека после устранения препятствия рука остается в состоянии среднего сгибания.

Straus (Строса) симптом — дифференциально-диагностический признак центрального и периферического параличей лицевого нерва.

Автор: Straus Isidor, 1847—1896, французский терапевт.

Если вводить пилокарпин больному с периферическим параличом, то на парализованной стороне значительно уменьшится отделение слезы. При центральном параличе различий не наблюдается.

Tillaux (Тилло) — Верховского симптом — признак отосклероза.

Автор: Верховский Б. В., русский оториноларинголог.

Широкие наружные слуховые проходы.

Toynbee (Тойнби) симптом — признак отосклероза.

Автор: Toynbee Joseph, 1815—1866,

25

больного отсутствует нормальное вибрирование в круговой мышце глаза. У здоровых можно ощущать эту вибрацию пальпирующим пальцем.

Wartenberg II (Вартенберга II) симптом — признак паралича лицевого нерва.

Синоним: симптом Bergara — Wartenberg (Бергара — Вартенберга).

Отсутствие вибрации сомкнутых век на пораженной стороне.

Weiss (Байса) симптом.

Автор: Weiss Nathan, 1851—1883, австрийский врач.

Наблюдается при сочетании туберкулеза легких со средним отитом. Больной иногда слышит свое дыхание больным ухом.

Willis (Уиллиса) симптом — признак отосклероза.

Синоним: симптом паракузии.

Автор: Willis Thomas, 1621—1675, английский анатом и врач.

Кажущееся улучшение слуха в шумной обстановке.

Wilson (Вильсона) симптом — признак инородного тела пищевода.

Автор: Wilson Miriam Geisendorfer, род. 1922, американский педиатр.

При рентгенографии больному дают проглотить комочек ваты, смоченный в бариевой болтушке. Вата, зацепившись за инородное

27

тело, задерживается, указывая локализацию инородного тела.

Zaufal (Цауфаля) симптом — признак врожденного или третичного сифилиса.

Автор: Zaufal Emanuel, 1837—1910, немецкий отоларинголог.

Седловидный нос.

СИНДРОМЫ

«А»

Abt — Letterer — Siwe (Абта — Леттерера — Сиве) синдром.

Относится к острым гистиоцитозам Х. Наблюдается у детей первых 2-х лет жизни.

Синонимы: болезнь Letterer — Siwe (Леттерера — Сиве); ретикулез Letterer (Леттерера); алейкемический ретикулез Letterer (Леттерера); злокачественный ретикулез; инфекционный ретикулоэндотелиоз; острый геморрагический ретикулоэндотелиоз новорожденных; гистиоцитоматоз; ретикулогистиоцитоз нелипоидный.

Авторы: Abt Arthur Frederik, 1867—1955, американский педиатр, Чикаго; Letterer Erich, род. 1895, немецкий патолог, Тюбинген; Siwe Sture A., род. 1897, современный шведский педиатр, Лунд. Синдром впервые описан Letterer в 1924 г., клиника заболевания описана Siwe в 1933 г. и Abt и Denenholz в 1936 г.

Проявления: некротический тонзиллит, средний отит, гистиоцитарные инфильтраты в коже, геморрагический диатез.

d'Acosta (Д'Акосты) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при пониженном атмосферном давлении,

29

когда возникает гипоксемия головного мозга.

Синонимы: morbus d'Acosta; morbus montanus; горная болезнь.

Автор: d'Acosta Jose, 1539—1600, испанский монах-иезуит, миссионер в Перу. Синдром впервые описан в 1590 г.

Проявления: шум в ушах, тугоухость; головные боли; одышка, респираторный цианоз; расстройства координации, головокружение; боли в мышцах и суставах; тремор; нарушения зрения; безразличие; депрессия.

Ahlström — Hallgren (Альстрема — Халлгрена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Ahlström (Альстрёма).

Автор: Ahlström Carl-Henric, род. 1907, шведский невропатолог, психиатр и генетик; Hallgren B., шведский генетик.

Проявления: глухота; нистагм, косоглазие; сахарный диабет, ожирение. Умственное развитие не страдает.

Alajouanine (Алажуанина) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Alajouanine Theophile, род. 1890, французский невропатолог. Синдром впервые описан в 1930 г.

Проявления: двусторонний парез лицевого нерва; парез отводящего нерва; двустороннее искривление стоп.

Albers-Schönberg (Альберс-Шёнберга) синдром.

Врожденная семейная болезнь. Отмечается резкое утолщение и уплотнение костей основания черепа.

Синонимы: мраморная болезнь; врожденный остеосклероз; окаменелость костей; остеопетроз врожденный системный; гиперостатическая дисплазия.

Автор: Albers-Schönberg H. E., 1865—1921, немецкий рентгенолог. Синдром впервые описан в 1904 г. Название синдрома по имени этого автора предложили Logey и Reye. Наследственный характер синдрома отметил Hanhart.

Проявления: рецидивирующие периферические параличи лицевого нерва; нейросенсорная тугоухость; синдактилия, множественные переломы трубчатых костей; умственное недоразвитие.

Alexander II (Александера II) синдром.

Характеризуется врожденным дефицитом VII фактора свертывания крови (акцелератора конверсии сывoroточного протромбина).

Синонимы: SPCA deficiency (англ.); hypoprothrombinaemia idiopathica hypoprocoagultinaemia.

Автор: Alexander Benjamin, род. 1909, американский врач.

Проявления: носовые кровотечения, глубокие гематомы, кровоизлияния во внутренние органы. Клинически синдром напоминает гемофилию, но встречается как у девочек, так и у мальчиков.

Alport (Олпорта) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха и почек.

Синонимы: *nephritis hereditaria familiaris haemorrhagica*; *syndromus Dickinson*.

Автор: Alport A. Cecil, английский врач. Впервые в литературе сообщение о синдроме сделал Guthrie в 1902 г. Alport в 1927 г. обнаружил это сообщение и обнародовал.

Проявления: прогрессирующая тугоухость; прогрессирующая почечная недостаточность. Летальный исход в подростковом возрасте.

Apert I (Апера I) синдром.

Комплекс наследственных аномалий развития (аутосомнодоминантный тип наследования).

Синонимы: *acrosphenosyndactylia*; *acrosphenosyndactylia*; *acrosphenosyndactylia*; *acrosphenosyndactylia*; *acrosphenosyndactylia*.

Автор: Apert Eugene, 1868—1940, французский педиатр, Париж. Синдром впервые описан в 1894 г.

Проявления: башенный череп, лунообразное лицо, приплюснутый нос, пучеглазие; высокое твердое небо, расщепленное мягкое небо. Отмечаются также костные синдактилии, атрезия анального отверстия, умственная отсталость.

Ardmore (Ардмора) синдром.

Характеризуется инфекционным заболеванием неясной этиологии с инкубационным периодом 3—10 дней. Возможны рецидивы. Возбудитель не выявлен.

Автор: Ardmore, город в штате Оклахома (США), где впервые наблюдалось это заболевание.

Проявления: ринит, фарингит; увеличение лимфатических узлов; тошнота, дисфагия; увеличение печени и селезенки.

Arnold — Chiari (Арнольда — Киари) синдром.

Характеризуется врожденным пороком развития мозжечка и продолговатого мозга.

Синонимы: *morbus Arnold — Chiari*; *anomalie Arnold — Chiari*; *dysrrhaphia cerebelli*.

Автор: Arnold Julius, 1835—1915, немецкий патолог, Гейдельберг; Chiari Hans, 1851—1916, немецкий патолог, Страсбург. Синдром впервые описан Arnold в 1894 г. и Chiari в 1895 г.

Проявления: головные боли, нистагм, головокружение, одно- или двусторонний паралич лицевого нерва; нарушения глотания, дизартрия, паралич глазодвигательных нервов; атаксия при ходьбе и в ортостатическом положении; аномалии развития затылочной кости и позвонков, костно-суставные врожденные аномалии.

Avellis (Авеллиса) синдром.

Характеризуется своеобразной формой альтернирующего паралича в связи с поражением области, расположенной между ядрами блуждающего нерва и участком непосредственно под яремным отверстием. Поражение возникает при воспалительных процессах, ин-

токсикациях, опухолях, аневризмах сосудов, травмах и т. д.

Синонимы: *paralysis Avellis*; синдром *Avellis — Longhi* (Авеллиса — Лонги); *syndromus ambiguosphenothalamicus* симптом *Avellis* (Авеллиса).

Автор: Avellis Georg, 1864—1916, немецкий оториноларинголог, Франкфурт-на-Майне. Синдром впервые описан в 1891 г.

Проявления: односторонний паралич мягкого неба, односторонний паралич голосовых складок, частичный паралич констриктора гортани, контралатеральная гемиплегия, потеря болевой и температурной чувствительности.

В

Baader (Баадера) синдром.

Характеризуется общим заболеванием вирусной или аллергической этиологии. Возбудитель не выделен.

Синонимы: *dermatostomatitis Baader*; *conjunctivitis et stomatitis pseudomembranacea*; *aphthosis generalisata*.

Автор: Baader Ernst, 1892—1962, немецкий врач-профпатолог. Впервые синдром описан в 1925 г.

Проявления: воспалительная отечность слизистой оболочки полости носа с кровянистым отделяемым; отечное, синюшное лицо; воспалительно отечные губы, покрытые струпом; слизистая оболочка полости рта гиперемирована, покрыта беловатым налетом типа «географической карты»; высокая температура тела; на коже туловища и конеч-

ностей — пятнисто-узелковая или узелково-везикулярная сыпь. Элементы сыпи ярко-красного цвета, круглого очертания от 0,3 до 1 см в диаметре.

Bandler (Бэндлера) синдром.

Характеризуется врожденным заболеванием неясной этиологии.

Автор: Bandler Martin, американский терапевт.

Проявления: отложения меланина в виде пятен различной величины на слизистой оболочке полости рта, губ, лице; гемангиоматоз по ходу желудочно-кишечного тракта; возможны кровотечения, в результате которых развивается вторичная хроническая постгеморрагическая анемия.

Bagany (Барани) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов после негнойного заболевания внутреннего уха, ограниченного серозного менингита задней черепной ямки, после травм черепа, при опухолях мозжечка.

Синоним: *hemisphera cerebellaris*.

Автор: Bagany Robert, 1876—1936, австрийский оториноларинголог, Вена, Упсала.

Проявления: вестибулярное головокружение, односторонняя периодическая тугоухость, шум в ушах, односторонняя боль в затылочной области, положительная проба Барани.

Barjion — Lestrade — Labauge (Баржона — Лестраде — Лабоза) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Barjion Paul, род. 1927, французский терапевт. Lestrade Henri, род. 1921, французский терапевт. Labauge R., французский невропатолог.

Проявления: двусторонняя прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха; ювенильный диабет; атрофия зрительного нерва, частичный дальтонизм, сопровождаемый иногда катарактой.

Barre — Lieou (Барре — Льеу) синдром.

Наблюдается при заболевании шейных позвонков.

Синонимы: мигрень шейная; синдром заднего шейного симпатического сплетения; синдром звездчатого узла; синдром Neri — Barre (Нери — Барре); синдром позвоночного нерва; синдром позвоночной артерии.

Авторы: Barre Jean Alexandre, род. 1880, французский невропатолог, Страсбург. Lieou Young Choen, современный китайский врач, ученик Barre (Барре). Синдром впервые описан Barre в 1925 г. и его учеником Lieou в 1929 г.

Проявления: боль в затылке, головокружение, неустойчивая походка, шум и боль в ушах, расстройства зрения и аккомодации, боль в области глаз.

Bart — Pumphrey (Барта — Памфри) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Bart Robert S., американский дерматолог. Pumphrey Robert E., американский оториноларинголог.

36

течение из опущенного угла рта). В легких случаях паралич подвергается инволюции, в тяжелых — восстановление неполное.

Benjamin (Беньямина) синдром.

Характеризуется гипохромной анемией и комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: anaemia Benjamin.

Автор: Benjamin E., немецкий педиатр, Мюнхен. Синдром впервые описан в 1911 г.

Проявления: аномалии развития уха, седловидный нос, гидроцефалия, олигофрения; бледность кожи, снижение тургора, слабость костного скелета, гипоплазия мускулатуры, половых органов; умеренное увеличение селезенки. В крови — тяжелая гипохромная анемия с пойкилоцитозом, умеренная полихромазия при отсутствии эритробластоза.

Bergeron (Бержерона) синдром.

Характеризуется эксфолиативным маргинальным глосситом.

Синонимы: lingua geographica; pityriasis linguae Rayer.

Автор: Bergeron Etienne Jules, 1817—1900, французский врач.

Проявления: ярко-красные пятна на языке, окаймленные бело-серым ободком; пятна с извилистыми краями, резко отграничены от остальной поверхности языка; форма и размер пятен изменяются ежедневно.

Berndorfer (Берндорфера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Berndorfer — Wilderwanck (Берндорфера — Вильдерванка).

38

Проявления: глухота в связи с пороком развития внутреннего уха; фиброзные узелки на разгибательных поверхностях межфаланговых суставов пальцев рук и ног; лейкопатия ногтей.

Beck (Бека) синдром.

Неврологический симптомокомплекс, возникающий в результате закупорки передней спинномозговой артерии.

Автор: Beck Karl, немецкий врач.

Проявления: одно- или двустороннее радикулярное раздражение в соответствующем сегменте: колющие боли, парестезии, слабость, судороги, резкое снижение слуха. При полной закупорке артерии в шейной области возникает спастический паралич.

Bell (Белла) синдром.

Характеризуется односторонним параличом лицевого нерва как сопутствующее заболевание при заболеваниях уха, верхней челюсти, слюнных желез, менингите, системных заболеваниях, очаговой инфекции, родовой травме, переломах основания черепа.

Синонимы: paralysis Bell; paresis facialis idiopathica; refrigeration palsy (англ.).

Автор: Bell Charles, 1774—1842, шотландский анатом, физиолог и хирург.

Проявления: головокружение, снижение слуха, шум в ушах, боль и припухание в заушной и затылочной областях, слезотечение, односторонний паралич мимической мускулатуры (глаз не закрывается, угол рта опущен, носогубная складка сглажена, слюно-

37

Автор: Berndorfer Alfred, венгерский детский хирург.

Проявления: тугоухость или глухота, дисплазия ушных раковин; расщепление губ, челюсти, мягкого и твердого неба; задержка умственного развития; пороки развития кистей и стоп. Смертельный исход в первые годы жизни.

Besnier — Voeck — Schaumann (Бенье — Бека — Шауманна) синдром.

Синонимы: саркоидоз Воеск (Бека); люпоид Воеск (Бека); доброкачественный гранулематоз; саркоид Besnier — Voeck (Бенье — Бека); саркоидоз; ознобленная волчанка; узловатый туберкулез; люпоидный туберкулез; ангиолюпоид; эпителиозноклеточный гранулематоз; эпителиозноклеточный ретикулоэндотелиоз; доброкачественный узловатый эпителиозноклеточный ретикулез.

Авторы: Besnier Ernst, 1831—1909, французский дерматолог, Париж; Voeck Peter Caesar, 1845—1917, норвежский дерматолог, Осло; Schaumann Jørgen N., 1879—1953, шведский врач. Впервые кожные проявления описал Hutchinson в 1877 г. и назвал болезнью Mortmer (по фамилии больного). В 1899 г. Besnier описал ознобленную волчанку, в 1899 г. Voeck описал саркоид. Schaumann описал полную картину синдрома.

Проявления: образуются очаги неизъязвляющихся инфильтратов (очаги саркоидоза) в полости носа, верхнечелюстных пазух, глотке, гортани, увеличиваются поверхностные и глубокие лимфоузлы.

39

Binder (Биндера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития средних отделов лица.

Синоним: *dysosteosis maxillo-nasalis*.

Автор: Binder Kurt H., род. 1919, немецкий стоматолог, Людвигсхафен. Синдром впервые описан в 1961—1962 гг.

Проявления: уплощенный нос, втянутая субназальная область, выпуклая верхняя губа, ноздри полулунной формы, атрофия слизистой оболочки полости носа (обоняние не страдает). На рентгенограмме гипоплазия или аплазия лобных пазух и передней носовой ости верхней челюсти.

Bjornstad (Бьёрнстада) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Bjornstad R., скандинавский дерматолог.

Проявления: глухота, вьющиеся волосы головы, бровей, ресниц.

Blegvad — Haxthausen (Блегвада — Хакстхаузена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Blegvad Olaf, 1892—1959, датский офтальмолог; Haxthausen Holger, 1892—1959, датский дерматолог. Синдром впервые описан в 1921 г.

Проявления: анетодермия, ломкость костей, синюшность склер, слабость связочного аппарата, отосклероз, катаракта, дефект зубной эмали.

Borgies (Борриеса) синдром.

Характеризуется отогенным геморрагическим энцефалитом, протекающим по типу абсцесса мозга.

Автор: Borgies Theodor, род. 1897, датский оториноларинголог, Копенгаген. Синдром впервые описан в 1921 г.

Проявления: острый гнойный средний отит или острый серозный средний отит (обострение хронического); в спинномозговой жидкости высокий полиморфноклеточный плеоцитоз (выше, чем при абсцессе мозга). При стихании явлений отита и уменьшении плеоцитоза в спинномозговой жидкости головные боли усиливаются.

Brenneman (Бреннемана) синдром.

Характеризуется острыми абдоминальными симптомами («псевдоаппендицит») при острых заболеваниях верхних дыхательных путей.

Автор: Brenneman Joseph, 1872—1944, американский педиатр, Чикаго. Синдром впервые описан в 1927 г.

Проявления: ринит, фарингит, аденоидит, ангина, гайморит; через несколько дней появляются острые боли в животе, резистентность передней брюшной стенки, тошнота, рвота. В основе абдоминальных симптомов лежит лимфаденит мезентериальных или позадибрюшных лимфатических узлов.

Brill — Symmers (Брилла — Симмерса) синдром.

Синонимы: аденопатия гигантофолликулярная злокачественная; лимфобластома гигантофолликулярная; лимфобластома фолли-

Bonnevie — Ullrich (Бонневи — Ульриха) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития, по-видимому в результате эмбрионального порока развития VI желудка.

Синонимы: синдром Ullrich — Bonnevie (Ульриха — Бонневи); *status Bonnevie — Ullrich*; *pterygium-syndromus* (нем.) *pterygolympangiectasia*.

Авторы: Bonnevie Kristine, 1872—1950, норвежский зоолог, Осло. Ullrich Otto, 1894—1957, немецкий педиатр, Бонн. Синдром впервые описан Bonnevie в 1934—1935 гг. и Ullrich в 1936 г.

Проявления: крыловидная кожа, паралич лицевого нерва, дефекты ушных раковин или низкое их расположение, высокое небо, олигофрения, пороки развития конечностей, гипоплазия нижней челюсти; могут быть также расщелина губы, воронкообразная грудь, порок сердца.

Bonnier (Бонье) синдром.

Характеризуется заболеванием центральной нервной системы с поражением области ядра Дейтерса.

Автор: Bonnier Pierre, 1861—1918, французский оториноларинголог, Париж. Синдром впервые описан в 1903 г.

Проявления: вестибулярное головокружение, нистагм, тошнота, снижение слуха, невралгия тройничного нерва, поражение глазодвигательного нерва.

кулярная; лимфома гигантофолликулярная; лимфома макрофолликулярная; лимфома нодулярная; лимфоретикулез; лимфосаркома нодулярная; саркома лимфофолликулярная; гигантоклеточная центральная гиперплазия; синдром Symmers (Симмерса).

Авторы: Brill Nathan Edwin, 1860—1925, американский терапевт, Нью-Йорк. Синдром впервые описан Brill в 1925 г. и Symmers в 1927 г.

Проявления: злокачественная опухоль, развивающаяся из лимфоидной ткани. Нередко в патологический процесс вовлекается лимфаденоидная ткань носоглотки, где опухоль имеет строение макрофолликулярной лимфомы.

Van-Buchem (Ван-Бухема) синдром.

Характеризуется наследственным генерализованным гиперостозом с акромегалоидными проявлениями.

Синонимы: *hyperostosis corticalis generalisata familiaris*; *hyperphosphatasemia chronica*.

Автор: Van-Buchem Frans Stefanus Petrus, род. 1897, голландский терапевт, Гронинген. Синдром впервые описан в 1952 г.

Проявления: прогрессирующая тугоухость, которая проявляется после 10-летнего возраста; акромегалоидное увеличение подбородочной области; постепенное нарушение зрения, экзофтальм; интермиттирующий паралич лицевого нерва по периферическому типу; утолщение ключицы; рентгенологически — генерализованный гиперостоз с преимущественным поражением черепа, подбородка, ключицы.

«С» («Ц») синдром.

Характеризуется множественными врожденными пороками развития.

Синоним: синдром Opitz — Jonson — McCreadie — Smith (Опица — Джонсона — МакКрейда — Смита).

«С» — начальная буква фамилии больного.

Проявления: дисплазия ушных раковин, выпуклое надпереносье, гипоплазия медиальных частей надбровий, множественные сращения между деснами и внутренней поверхностью щек, высокое небо, эпикант, косоглазие; низкий рост, синдактилия, клинодактилия; брадидактилия; дисплазия тазобедренного сустава, ребер и грудины; пороки сердца; крипторхизм; дисплазия внутренних органов (почек, поджелудочной железы). Летальный исход в грудном возрасте.

Cairns — Sayr (Кернс — Сейра) синдром.

Автор: Cairns Hugh John Foster, род. 1922, английский врач.

Проявления: пигментная дегенерация сетчатки, оптохлороплегия, блокада сердечной мышцы, параличи черепномозговых нервов, резко выраженная нейросенсорная тугоухость, вплоть до глухоты.

Canavan (Кенэвэна) синдром.

Характеризуется врожденной губчатой дегенерацией белого вещества головного мозга.

Синонимы: синдром Bogaert — Bertrand (Богарта — Бертрана).

44

Проявления: тугоухость или глухота; одно- или двусторонняя гипо- или аплазия большеберцовой кости. Умственное развитие не страдает.

Cestan — Chenais (Сестана — Шене) синдром.

Характеризуется поражением центрального отдела пирамидных путей (двойного ядра и прилегающих к нему участков).

Синоним: paralysis Cestan.

Авторы: Cestan Etienne Jacques Marie Raymond, 1872—1932, французский невропатолог; Chenais L., сотрудник Cestan. Впервые синдром описан в 1903 г. обоими авторами совместно.

Проявления: односторонний паралич мягкого неба и мускулатуры гортани, контралатеральная гемиплегия и гемиянестезия. Может сопровождаться миозом, птозом, энфальмом.

Chandra — Khetarpal (Чандры — Кетарпала) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития верхних и нижних дыхательных путей.

Авторы: Chandra Ranjit K., индийский врач; Khetarpal Siddharth K., индийский врач.

Проявления: хронический гайморит, гипо- или аплазия лобных пазух, двусторонние бронхоэктазы. У девочек встречается чаще. В отличие от синдрома Kartagener (Картагенера) сердце расположено слева.

Автор: Canavan Myrtelle M., американский невропатолог.

Проявления: снижение слуха, задержка умственного развития, мышечная гипотония (больше в области шеи), гидроцефалия, прогрессирующее снижение зрения, спастические парезы конечностей. Летальный исход в первые годы жизни.

Capute — Rimoin — Konigsmark (Кейпюта — Римойна — Конигсмарка) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха, сердца и кожи.

Синонимы: синдром Capute — Rimoin — Konigsmark — Esterly — Richardson (Кейпюта — Римойна — Конигсмарка — Эстерли — Ричардсона); lentiginos multiplex-syndromus; syndromus cardiocutaneus; leopard-syndrom (англ.); little leopard syndrome (англ.); lentiginosis profusa; lentiginosis cardiomyopathica progressiva.

Авторы: Capute Arnold A., американский педиатр; Rimoin David (Lawrence), род. 1936, американский генетик; Konigsmark Bruce W., американский оториноларинголог.

Проявления: глухота; пороки сердца (чаще стеноз устья легочной артерии); коричневые или темно-коричневые пятна на коже различных размеров; может сопровождаться прогнатией, грудным кифозом, дизгенитализмом.

Carraro (Карраро) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития уха и скелета.

45

Chapple II (Чепла II) синдром.

Характеризуется внутриутробным травмированием нижнегортанного (возвратного) нерва и сосудов между перстневидным и щитовидным хрящами в положении гиперлатерофлексии головки.

Автор: Chapple Charles Culloden, американский ортопед.

Проявления: односторонний паралич голосовых складок, контралатеральный паралич глотательной мускулатуры. Может сопровождаться парезом лицевого нерва.

Charlin (Чарлина) синдром.

Характеризуется атипичной невралгией носоресничного нерва при воспалительных заболеваниях решетчатого лабиринта.

Синонимы: neuralgia nasociliaris; syndromus nervi ethmoidalis anterioris.

Автор: Charlin Carlos, род. 1886, чилийский офтальмолог, Сантьяго. Синдром впервые описан Sluder в 1927 г. и Charlin в 1930—1931 гг.

Проявления: довольно сильные боли в области внутреннего угла глаза с иррадиацией в корень носа, односторонняя гиперсекреция, отечность, гиперестезия слизистой оболочки полости носа, повышенное слезотечение. Все симптомы быстро проходят после поверхностной анестезии слизистой оболочки.

Citelli (Чителли) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при гипертрофии носоглоточной миндалины

или при хроническом заболевании околоносовых пазух.

Автор: Citelli Salvatore, 1875—1945, итальянский оториноларинголог.

Проявления: отставание в умственном развитии, снижение способности сосредоточиться, беспокойный сон.

Cockayne (Кокейна) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: panismus progeroides; syndromus Neill—Dingwall; trisomia 10.

Автор: Cockayne Edward Alfred, 1880—1956, английский офтальмолог. Синдром впервые описан в 1936 г.

Проявления: тугоухость или глухота, дисплазия ушных раковин; грубый голос; постепенное формирование карликового роста; бочкообразная грудная клетка; глубоко расположенные глазницы, выступающая вперед нижняя челюсть; сухость и утолщение кожи; тремор кистей; пигментный ретинит; снижение интеллекта. На рентгенограмме — утолщение верхнего отдела черепа и фаланг, уплотнение эпифизов. Заболевание начинается со второго года жизни.

Coffin — Lowry (Коффина — Лоури) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Coffin — Siris — Weigenka (Коффина — Сириса — Веженки).

48

ётся уплотнение передних отделов головки нижней челюсти, расширение суставной щели. Иногда наблюдается стеноз слуховой трубы на пораженной стороне.

Cowden (Кауден) синдром.

Характеризуется множественным комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: hamartoma multiplex; morbus Cowden; morbus Lloyd—Dennis; syndromus Gloyd.

Cowden, фамилия больной. Синдром впервые описан в 1963 г. американскими врачами Kenneth M. Lloyd и Mavey Dennis.

Проявления: птичье лицо с «аденоидным» выражением, узкий нос, узкие носовые ходы, хронический рецидивирующий синусит, хронический ринофарингит; гипоплазия мягкого неба и язычка, складчатый язык; множественные гиперкератические папилломы на красной кайме губ и на слизистой оболочке мягкого и твердого неба; аномалии развития зубов, гипоплазия верхней и нижней челюстей; снижение слуха; асимметричная и впадающая грудная клетка; кистозная гиперплазия молочных и щитовидной желез; расстройства речи в связи с анатомическими изменениями в полости рта.

Creux — Levy (Крея — Леви) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: ophthalmorrhinostomatohyogrosis; reverse Gourgerot — Sjögren syndrome (англ.); syndromus Sjögren I inversus.

50

Автор: Coffin G. S., американский педиатр. Lowry R. B., американский педиатр.

Проявления: большие ушные раковины, нос «боксер», выступающий лоб, умственная отсталость, «куриная грудь», конусообразные пальцы.

Cogan I (Когана I) синдром.

Синоним: keratitis interstitialis non-suphitica.

Автор: Cogan David Glendenning, род. 1908, американский офтальмолог, Бостон. Синдром впервые описан в 1945 г.

Проявления: снижение слуха до полной глухоты, шум в ушах, нистагм, головокружение, тошнота, двусторонний паренхиматозный кератит без существенного снижения остроты зрения.

Costen (Костена) синдром.

Характеризуется артралгическими и неврологическими симптомами, которые возникают в результате неправильного прикуса.

Синоним: arthralgia mandibularis.

Автор: Costen James Bray, американский оториноларинголог, Сент-Луис. Синдром впервые описан Goodfried в 1933 г. и Costen в 1934 г.

Проявления: болевые ощущения и чувство заложенности в полости носа и носоглотке, боли в языке, ощущение комка в гортани; снижение слуха, головокружение, шум в ушах, болезненность и ограничение движений в височно-челюстном суставе; односторонний парез мягкого неба; на рентгенограмме отмеча-

4 Заказ № К-76

49

Авторы: Creux Maurice, французский врач. Levy Jean, род. 1910, французский акушер-гинеколог.

Проявления: гиперсекреция слизистой оболочки полости носа, гиперсекреция слез, слюны, желудочного сока, расстройства обмена хлоридов, кальцинаты в шейных позвонках. Атропин гиперсекрецию не снижает.

Crouzon (Крузона) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: dysosteosis cranio-facialis; dysosteosis cranio-facialis hereditaria; dysosteosis cranio-orbito-facialis; morbus Crouzon.

Автор: Crouzon Octave, 1874—1938, французский врач. Синдром впервые описан в 1912 г.

Проявления: «орлиный нос», гипоплазия верхней челюсти, расширение акроцефальной части черепа, преждевременное окостенение швов, экзофтальм, атрофия зрительного нерва, слепота, гипертелоризм, дивергирующее косоглазие, нистагм. Рентгенологически отмечается пористое строение черепа, напоминающее пчелиные соты.

Д

Dejerine — Souques — Sicard (Дежерина — Сука — Сикара) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при поражении коленчатого узла.

Авторы: Dejerine Joseph Jules, 1849—1917, французский невропатолог, Париж; Sicard Jean, 1873—1929, французский невро-

51

патолог, Париж. Синдром впервые описан Dejerine в 1912 г., Souques в 1914 г. и Sicard в 1912 г.

Проявления: сильные боли в ушах; нарушение вкуса на передних 2/3 языка, герпетические высыпания на языке; нарушение чувствительности мочки уха. Могут наблюдаться признаки поражения лицевого нерва.

Diallinas — Amalric (Диаллина — Амальрика) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха и сетчатки.

Синоним: синдром Amalric (Амальрик).

Авторы: Diallinas N., швейцарский офтальмолог. Amalric P., швейцарский офтальмолог.

Проявления: врожденная глухота, отложение пигмента в сетчатке на глазном дне. Функции глаз не страдают.

Dolowitz — Aldous (Доловитца — Олдэса) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха и нарушением синтеза пигмента кожи и глаз.

Синоним: синдром Woolf — Dolowitz — Aldous (Вульфа — Доловитца — Олдэса).

Авторы: Dolowitz David A., американский хирург. Aldous Harold E., американский хирург.

Проявления: глухота, частичный (в виде пятен) альбинизм, глазной альбинизм.

Duchenne II (Дюшена II) синдром.

Характеризуется сочетанием симптомов повреждения стволовой части головного моз-

га и атрофии остистой мышцы спины в результате дегенеративного процесса в области передних рогов и двигательных ядер черепно-мозговых нервов.

Синонимы: paralysis Duchenne; paralysis bulbaris progressiva; paralysis glosso-labiolaryngea.

Автор: Duchenne de Boulogne Guillaume Benjamin Amand, 1806—1875, французский невропатолог, Париж. Синдром впервые описан в 1860 г.

Проявления: рефлекторно-двигательные расстройства языка, паралич мягкого неба, дизартрические расстройства; охриплость или афония; затруднения при глотании; раздражающий кашель; рефлекторно-двигательные расстройства надгортанника; паралич mimической мускулатуры (невозможность закрывания рта, слюнотечение); в конечной стадии развиваются расстройства регуляции пульса и дыхания. Преимущественный возраст больных 3—4 года.

Dutescu — Grivu (Дутеску — Гриву) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Dutescu — Grivu — Fleischer — Peters (Дутеску — Гриву — Флейшера — Петерса); dysembrioplasia Dutescu — Grivu

Авторы: Dutescu N., румынский хирург; Grivu Ovidiu, румынский хирург.

Проявления: ограничение подвижности языка, уменьшенный объем полости рта, рас-

щепление мягкого и твердого неба, гнусавость, тонкий нос с широкой спинкой, гипоплазия верхней челюсти, микростомия, микрогения, «антимонголоидное» расположение глазных щелей, дисплазия зубной эмали, син-, клино-, кампто-, брахидактилия.

Е

Edwards J. A. (Эдвардса Дж. А.) синдром.

Характеризуется триадой врожденных пороков развития.

Синоним: syndromus Edwards — Sethi — Scota — Bannerman — Frohmann.

Автор: Edwards J. A., род. 1935, американский генетик.

Проявления: глухота в связи с атрофией слухового нерва, умственная отсталость, гипогонадизм, непереносимость глюкозы.

Edwards J. H. (Эдвардса Дж. Х) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития при аутосомной трисомии «Е»-хромозомальная абберация, выраженная генетически перемещением группы 16—17—18 (Е) в группу 13—15 (Д). Встречается всегда у девочек. Предрасполагающим фактором является пожилой возраст матери.

Синонимы: синдром трисомии — 18; синдром трисомии 17—18; синдром Е — трисомии; Е — синдром.

Автор: Edwards J. H., американский педиатр. Синдром впервые описан в 1960 г.

Проявления: глухота, глубокое расщепление и дисплазия ушных раковин, атрезия слухового прохода; задержка психического развития; парезы и параличи периферических нервов; уменьшенные размеры или дисплазия носа с расширенной спинкой; высокое небо; эпикант; множественные пороки развития внутренних органов.

Eldridge — Berlin — Mckusick (Элдриджа — Берлина — Мак-Кьюсика) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Money (Монейя).

Авторы: Eldridge Roswell, род. 1934, американский генетик; Berlin Charles, род. 1933, американский оториноларинголог; Mckusick Victor Almon, род. 1921, американский генетик и кардиолог.

Проявления: прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, прогрессирующая близорукость. В поздние сроки заболевания наступает глухота и слепота.

Enslin (Энслина) синдром.

Характеризуется триадой симптомов.

Синоним: trias Enslin.

Проявления: гипертрофия носоглоточной миндалины, башенный череп, экзофтальм.

Epstein I (Эпштейна I) синдром.

Синоним: pseudodiphtheria Epstein.

Автор: Epstein Alois, 1849—1918, чешский педиатр, Прага. Синдром впервые описан в 1879 г.

Проявления: сероватые налеты в форме бабочки на мягком небе. Встречается у новорожденных.

Erdheim I (Эрдгейма I) синдром.

Характеризуется симптомами медленно прогрессирующей краниофарингеомы, исходящей из глоточного кармана.

Синоним: *staniopharyngeoma*.

Автор: Erdheim Jakob, 1874—1937, австрийский патолог, Вена.

Проявления: замедление роста, головные боли, расстройства зрения, адипозогентальная дистрофия. На рентгенограмме — расширение или деструкция турецкого седла. Опухоль может обызвествляться или кистозно перерождаться. Заболевание чаще начинается в детском возрасте.

Escher — Hirt (Эшера — Хирта) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития наружного и среднего уха.

Авторы: Escher Franz, род. 1912, швейцарский оториноларинголог; Hirt H., швейцарский оториноларинголог.

Проявления: двусторонняя тугоухость в связи с анкилозом наковальнестременного сустава, гиперплазия дольки ушной раковины (мочки).

Eulenburg (Эйленбурга) синдром.

Характеризуется врожденной миопатией, которая проявляется под воздействием холода.

56

Авторы: Fanconi Guido, 1882—1973 швейцарский педиатр, Цюрих; Albertini Ambrosius, 1894—1971, швейцарский патолог, Цюрих; Zellweger Hans U., род. 1909, швейцарский педиатр.

Проявления: дисплазия ушных раковин, глубокий и широкий угол носа, сужение носовых ходов, озена, постоянно открытый рот, выступающие лобные бугры, эпикант, узкие глазные щели, выступающая нижняя челюсть, карликовый рост, короткая шея. На рентгенограмме — изменения, напоминающие рахит. В крови — гипопротейнемия, гипокальциемия, уменьшение резервной щелочности. В моче — альбуминурия, лейкоцитурия, цилиндрурия, перемежающаяся аминоацидурия. В спинномозговой жидкости — повышенное содержание белка, положительная реакция с коллоидным золотом. Витамин «Д» в больших количествах дает положительный эффект со стороны крови, мочи, спинномозговой жидкости и в отношении обызвествления костей.

Faga — Chlupackova — Hrivnakova (Фары — Хлупачковой — Хривнаковой) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития наружного, среднего и внутреннего уха.

Синоним: *dysmorphia otofaciocervicalis familiaris*.

Авторы: Faga M., чехословацкий челюстно-лицевой хирург; Chlupackova V., чехословацкий врач; Hrivnakova J., чехословацкий врач.

58

Синонимы: *morbus Eulenburg*; *paramyotonia congenita*; *myotonia congenita intermittens*.

Автор: Eulenburg Albert, 1840—1917, немецкий невропатолог. Синдром впервые описан в 1886 г.

Проявления: судорожные сокращения мышц глотки, лица, дистальных отделов конечностей. При продолжительном воздействии холода может возникнуть вялый паралич.

Г

«Г» («Ф») синдром.

Характеризуется комплексом множественных пороков развития.

«Г» — начальная буква фамилии больного, у которого впервые было описано заболевание.

Проявления: тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха, грушевидный нос, широкий язычок, «куриная грудь»; кожная и костная синдактилии между I и II пальцами рук и ног.

Fanconi — Albertini — Zellweger (Фанкони — Альбертини — Целлвегера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития, своеобразным остеопатическо-ацидотическим нарушением обмена веществ с явлениями псевдорахита. Вид ребенка довольно характерный.

Синоним: *osteopathia acidotica pseudorachitica*.

57

Проявления: тугоухость, аномалии ушной раковины. На аудиограмме — снижение воздушной и костной проводимости звука.

Farber (Фарбера) синдром.

Характеризуется врожденным, диссеминированным, злокачественным по течению липогранулематозом.

Синонимы: *morbus Farber*; синдром Uzman — Farber (Узмана — Фарбера); *lipogranulomatosis disseminata*.

Автор: Farber Sidney, 1903—1973, американский педиатр, Бостон. Синдром впервые описан в 1947—1952 гг.

Проявления: одышка, затрудненное дыхание и глотание в связи с ростом гранул в гортани, гортано-глотке и глотке; охриплость; множественные периартикулярные и суставные припухлости; множественные подкожные гранулемы; множественные очаги деструкции скелета; увеличение печени. Летальный исход на первом или втором году жизни.

Fede — Riga (Феде — Риги) синдром.

Характеризуется разрастанием грануляционной ткани под языком в связи с многократным травмированием слизистой оболочки языка нижними резцами при кашле (напр. коклюш).

Синонимы: синдром Riga — Fede (Рига — Феде); *morbus Fede*; *morbus Fede — Riga*; *ulcus Fede — Riga*; *fibrogranuloma sublinguale*; *subglossitis diphtheroides*; *apht-*

59

hae Riga; aphthae cachecticae; aphthae Cardarelli; papilloma Riga.

Авторы: Fede Francesco, 1832—1913, итальянский педиатр, Неаполь. Riga Antonio, итальянский врач, Неаполь. Синдром описан Cardarelli в 1859 г., Riga в 1881 г. и Fede в 1890 г.

Проявления: вначале небольшие дифтерийные образования под языком с сероватым налетом. Позднее образования увеличиваются до величины горошины, ореха. Нарушается глотание, сосание. При благоприятном течении образования исчезают через несколько недель, но могут изъязвляться.

Fegeler II (Фегелера II) синдром.

Характеризуется симптомами раздражения крылонебного узла.

Синонимы: *syndromus sphenopalatinus*; *syndromus pterygopalatinus*.

Автор: Fegeler Ferdinand, род. 1920, немецкий дермато-венеролог, Гамбург. Синдром впервые описан в 1949 г.

Проявления: тупая боль в верхней челюсти; односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки полости носа; слезотечение на пораженной стороне; одностороннее припухание лица, исходящее от внутреннего угла глаза; интермиттирующая эритема лица; односторонняя парестезия роговицы и кожи лица.

Feinmesser — Zelig (Фейнмессера — Целига) синдром.

Характеризуется триадой врожденных пороков развития.

60

в спинномозговой жидкости; кариес зубов; тугоподвижность суставов, кистозные изменения в костях.

FOAR (ЛГСП) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: *syndromus facio-oculo-acustico-renal*.

ЛГСП — лицо, глаз, слух, почка.

Проявления: тугоухость или глухота, телекант или гипертелоризм, миопия, протенирия.

Foix — Chavany — Hillemand (Фуа — Шавани — Иллемана) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при поражении ствола мозга различного генеза в области верхнего продольного пучка, нижней оливы и верхней ножки мозжечка.

Авторы: Foix Charles, 1882—1927, французский невропатолог, Париж; Chavany J. A., французский врач. Синдром описан Keupfer в 1873 г., Spenser в 1886 г., Gruchet в 1933 г. В 1926 г. совместно описан Foix, Chavany и Hillemand.

Проявления: двусторонняя миоклония мягкого неба и гортани.

Fourman — Fourman (Фурмена — Фурмена) синдром.

Характеризуется врожденными аномалиями развития внутреннего уха и задержкой инволюции жаберных дуг.

Синоним: синдром Rowley (Роули).

Авторы: Fourman J., английский врач; Fourman P., английский врач.

Синоним: *trias Feinmesser — Zelig*.

Авторы: Feinmesser Moshe, израильский оториноларинголог; Zelig Silvin, израильский оториноларинголог.

Проявления: тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха; сходящееся косоглазие; недоразвитие или отсутствие ногтей.

Fisch — Renwick (Фиша — Ренвика) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Fisch L., американский оториноларинголог; Renwick T. K., американский оториноларинголог.

Проявления: тугоухость или глухота, гетерохромия радужных оболочек, высокое небо, белая прядь волос спереди.

Flynn — Aird (Флинна — Эйрда) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Flynn P., американский невропатолог; Aird Robert Burns, род. 1903, американский невропатолог.

Проявления: двусторонняя атрофия слуховых нервов после 7-летнего возраста, изъязвления и атрофия слизистой оболочки полости рта, близорукость, атипичный пигментозный ретинит; умственная отсталость; судорожные припадки, атаксия, периферические невриты; повышенное содержание белка

61

Проявления: тугоухость или глухота, околоушные свищи, боковые свищи шеи.

Franceschetti I (Франческетти I) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Zwahlen (Цвалена); синдром Berry (Берри); *dysosteosis mandibulo-facialis*; синдром Treacher (Тричер), Collins (Коллинса).

Автор: Franceschetti Adolphe, швейцарский офтальмолог. Синдром описан Franceschetti в 1944 г. Ранние описания сделаны Allen Thomson в 1841 г., затем Berry в 1889 г., E. Treacher Collins в 1900 г. В 1923 г. Pires de Lima e Monteiro описал неполные формы синдрома. Семейные случаи описаны Debusmann в 1940 г.

Проявления: недоразвитие ушной раковины, атрезия слухового прохода, тугоухость или глухота; косое расположение глазной щели; гипоплазия верхней челюсти с уменьшенными в размерах околоносовыми пазухами; высокое небо, недоразвитие нижней челюсти, впалый подбородок, гипоплазия зубов. Могут быть околоушные свищи, синостозы локтевой и лучевой костей; полупозвонки; расщелина губы.

Francois — Haustrate (Франсуа — Хострейта) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: *dysosteosis oto-mandibularis*; *syndrome of the first branchial arch* (англ.).

63

инский офтальмолог, гент.

Проявления: отсутствие правой ушной раковины и атрезия слухового прохода; гипоплазия нижней челюсти; расщепление неба; задержка умственного развития; колобомы радужных оболочек глаз, гипоплазия зрительного нерва.

Franke (Франке) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при пороке развития неба, носовой перегородки и носоглоточной миндалины.

Синоним: trias Franke.

Автор: Franke G., немецкий врач.

Проявления: искривление носовой перегородки; гипертрофия носоглоточной миндалины (аденоиды); затруднение носового дыхания, хронические воспалительные заболевания слизистой оболочки полости носа и рта; предрасположенность к инфекционным заболеваниям; высокое небо, увеличенная верхняя челюсть; быстрая утомляемость, сниженная способность к психической концентрации.

Frankl-Hochwart (Франкль-Хохварта) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при опухоли гипофиза.

Синоним: syndromus neuro-ophthalmo-pinealis.

Автор: Frankl-Hochwart Lothar, 1862—1914, австрийский невропатолог.

Проявления: двусторонняя глухота, атаксия, концентрическое сужение полей зрения, признаки гипопитуитаризма.

64

вития яйцеводов.

Friedreich I (Фридриха I) синдром.

Характеризуется врожденной спинно-мозговой атаксией.

Синонимы: morbus Friedreich; ataxia Friedreich; tabes Friedreich; heredoataxia spinalis; ataxia hereditaria.

Автор: Friedreich Nicolaus, 1825—1889, немецкий терапевт, Вюрцбург, Гейдельберг. Синдром впервые описан в 1863 г.

Проявления: глухота, нистагм, скандированная речь, слабоумие, врожденные пороки сердца, атаксия, отсутствие сухожильных рефлексов, атрофия зрительных нервов.

G

«G» («Г») синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

G — начальная буква фамилии больного, у которого впервые выявлен данный синдром.

Проявления: хриплый первый крик ребенка после рождения, расстройство глотания в связи с нарушением иннервации пищевода, гипертелоризм; гипоспадия, крипторхизм, аномалия развития мошонки. Иногда встречается атрезия заднепроходного отверстия.

Garcin (Гарсена) синдром.

Характеризуется односторонним поражением черепно-мозговых нервов при назофа-

Характеризуется врожденным нарушением синтеза глобулинов в виде ретикулеза с дис- и дефектопротеинемией.

Синонимы: morbus Franklin; H-γ-2 chain syndrome (англ.); heavy chain disease (англ.); болезнь тяжелых цепей.

Автор: Franklin Edward Claus, род. 1928, американский иммунолог, Нью-Йорк. Синдром впервые описан в 1963 г. В том же году сделали сообщение Osseman и Takatsuki.

Проявления: остро возникающий отек неба, язычка, надгортанника; генерализованное припухание лимфатических узлов; нерегулярная лихорадка, увеличение печени и селезенки, асцит. В крови — анемия, эозинофилия, лейкопения, плазмцитоз, увеличенное количество бета- и гамма-глобулинов. В моче — протеинурия типа Бенс-Джонса. В костном мозге — диффузная пролиферация плазматических и лимфатических элементов.

Fraser (Фрейзера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Fraser G. R., американский генетик.

Проявления: аномалии развития наружного и среднего уха; недоразвитие или отсутствие слезных протоков; сужение гортани; высокое небо, расщелина губы; криптофтальм; гипертелоризм; синдактилия; недоразвитие брыжейки тонкого кишечника; гипоплазия почек; сросшиеся малые срамные губы, увели-

исходящие из придаточных пазух носа.

Синонимы: синдром Garcin — Guillaing (Гарсена — Гийена); синдром Bertolotti — Garcin (Бертолотти — Гарсена); paralysis cranialis hemipolynuropathica; hemipolynuropathia cranialis.

Автор: Garcin Raymond, французский невропатолог. Синдром впервые описан в 1926 г.

Проявления: одностороннее расстройство обоняния и зрения; односторонняя глухота и расстройства равновесия; односторонние паралич и анестезия мягкого неба, глотки и гортани, одностороннее нарушение чувствительности лица и жевательной мускулатуры; одностороннее расстройство вкуса задней трети языка.

Gardner — Turner (Гарднера — Тернера) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при двусторонней врожденной невриноме преддверно-улиткового нерва.

Синонимы: синдром Gardner — Frazier (Гарднера — Фрейзера).

Авторы: Gardner William James, род. 1898, американский нейрохирург; Turner Oscar, американский нейрохирург.

Проявления: расстройства слуха, приводящие к глухоте, шум в ушах, нарушение равновесия. В поздних стадиях отмечаются нарушения функций тройничного, отводящего, лицевого, языкоглоточного и блуждающего нервов.

Совиравательное обозначение паралича голосовых складок различной этиологии и патогенеза.

Синоним: *paralysis Gerhardt*.

Автор: *Gerhardt Carl Adolph Christian Jacob*, 1833—1902, немецкий клиницист, Иена, Вюрцбург, Берлин.

Glanzmann — Riniker (Глянцманна — Риникера) синдром.

Характеризуется прогрессирующим лимфocyтофтизмом у грудных детей.

Синонимы: *lymphocytophtisis essentialis*; *alymphocytosis*; *hypogammaglobulinaemia congenitalis*; *aplasia thymica hereditaria*; *dysplasia thymica*.

Авторы: *Glanzmann Edouard*, 1887—1959, швейцарский педиатр, Берн; *Riniker Paul*, современный швейцарский патолог, Берн. Синдром впервые описан в 1950 г. совместно обоими авторами. Название синдрома предложил *R. Amlie*.

Проявления: генерализованный микоз полости рта, глотки, гортани (по виду напоминает молочницу в легких). На рентгенограмме — пневмония. Периодические подъемы температуры тела. Может быть сыпь (аллергического типа). В крови — лимфоцитопения, сдвиг влево; позже — панмиелопатия, гипогаммаглобулинемия. Обычно дети погибают до 6-месячного возраста.

Glaser (Глязера) синдром.

Характеризуется атипичной невралгией лицевого нерва.

68

во-красный цвет желтого пятна на глазном дне, множественные дизостозы, гаргоилизм, дефицит бета-галактозидазы в коже.

Goldenhar (Гольденара) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: *syndromus oculoauricularis*; *dysplasia oculoauricularis*; синдром *Hoffmann — Egg* (Хоффманна — Эгга); *syndromus OAV* (O — oculus, A — auris, V — vertebra).

Автор: *Goldenhar Maurice*, современный швейцарский офтальмолог, Женева. Синдром впервые описан в 1952 г.

Проявления: аномалии развития наружного и среднего уха, атрезия слухового прохода, околоушные свищи, гипоплазия одной стороны лица, аномалии расположения зубов, микрофтальмия, врожденная катаракта, косое расположение глазных щелей, задержка умственного развития. Могут быть аномалии развития ребер и позвонков.

Gorlin — Cohen (Горлина — Коуэна) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: *dysplasia fronto-metaphysaria*.

Авторы: *Gorlin Robert James*, род. 1923, американский стоматолог, Миннеаполис; *Cohen Michael M.*, американский стоматолог.

Проявления: тугоухость, связанная с аномалиями развития среднего уха, надглазничный гиперостоз, широкая спинка носа,

Автор: *Glaser C. H.*, род. 1920, американский невропатолог. Синдром впервые описан в 1928 г.

Проявления: насморк, повышенное слюноотделение, слезотечение, односторонние боли в лице.

Godtfredsen (Годтфредсена) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом выпадения функции I—II—III—IV—V—VI черепно-мозговых нервов при опухолях носоглотки с прорастанием в основание черепа и орбиту.

Синонимы: *syndromus petrosphenoidalis*; *trias Jacod*; синдром *Jacod* (Жако); синдром *Jacod — Hegri* (Жако — Негри).

Автор: *Godtfredsen Erik*, современный датский радиолог, Копенгаген. Синдром впервые описан в 1944 г.

Проявления: все симптомы односторонние; односторонняя отечность слизистой оболочки полости носа, одностороннее затруднение носового дыхания. На рентгенограмме — деструкция кости в области рваного и овального отверстий основания черепа или в области большого крыла клиновидной кости.

Goldberg (Гольдберга) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: *Goldberg Morton Falk*, род. 1937, американский офтальмолог и генетик.

Проявления: постепенное снижение слуха, карликовый рост, задержка умствен-

69

ного развития, карликовость, гипоплазия, торхизм, тугоподвижность крупных суставов, гипоплазия мышц конечностей, камптодактилия рук, клинодактилия ног.

Goyer — Reynolds — Burke — Burkholder (Гойера — Рейнольдса — Берка — Беркхольдера) синдром.

Характеризуется триадой врожденных пороков развития.

Авторы: *Goyer Robert Andrew*, род. 1927, американский патолог; *Reynolds J.*, американский врач; *Burke J.*, американский врач; *Burkholder Peter M.*, род. 1933, американский патолог и иммунолог.

Проявления: глухота, ихтиоз, поликистоз почек или гломерулонефрит. В моче — гематурия, протеинурия, повышенное содержание пролина.

Gradenigo (Градениго) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом осложнений при мастоидите.

Синонимы: *petrosus-syndromus*; синдром *Gradenigo — Lannois* (Градениго — Ланно).

Автор: *Gradenigo Giuseppe*, 1859—1926, итальянский отоларинголог, Турин, Неаполь. Синдром впервые описан в 1904 и 1907 гг.

Проявления: острый гнойный средний отит, мастоидит, которые сопровождаются воспалением области верхушки пирамиды височной кости. Отмечаются сильные головные боли в области лба, темени, виска и за-

71

наследственного, слухового и обонятельного нервов, невралгия верхней челюсти, зубов и глазницы. Могут быть трофические расстройства — размягчение роговицы, некроз слизистой оболочки полости носа и рта, герпетические высыпания на губах, выпадение зубов.

Graefe — Sjögren T. (Грефе — Шегрена Т.) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Hallgren (Хальгрена).

Авторы: Graefe Albrecht Friedrich Wilhelm Ernst, 1828—1870, немецкий офтальмолог, Берлин; Sjögren Torsten Karl Gustaf, род. 1896, шведский психиатр, Стокгольм. Синдром впервые описан в 1858 г. Graefe, в 1950 г. дополнил описание Sjögren T.

Проявления: глухота или лабиринтная тугоухость, вестибуло-мозжечковая атаксия, нистагм, олигофрения, пигментный ретинит. Может сопровождаться малым ростом, микроцефалией, аномалиями стоп.

Greenfield (Гринфильда) синдром.

Характеризуется поздним прогрессирующим склерозом головного мозга у детей, симптомы которого появляются на 2—3 году жизни.

Синонимы: sulfatidlipoidosis; leucodystrophia infantilis metachromatica; leucoencephalopathia metachromatica; синдром Scholz (Шольца); синдром Bogaert — Nijss-

72

Синонимы: hypertelorismus Greig, hypertelorismus familiaris.

Автор: Greig David Middleton, 1864—1936, шотландский врач, Эдинбург. Синдром впервые описан в 1924 г.

Проявления: широкая спинка носа, гипертелоризм, брахицефалия, микроцефалия, малый рост, крипторхизм.

Grisel (Гризеля) синдром.

Характеризуется лимфогенным воспалением срединного атлanto-осевого сустава, возникающего после тонзиллэктомии, ангины или воспаления околоносовых пазух.

Синонимы: morbus Grisel; torticollis atlantoepistrophealis; синдром Grisel — Bourgeois (Гризеля — Буржуа).

Автор: Grisel P., французский врач. Синдром впервые описан в 1930 г.

Проявления: болезненная кривошея.

Guilford (Гилфорда) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития при нарушении развития зародышевой оболочки.

Синоним: синдром Guilford — Tendlau (Гилфорда — Тандли).

Автор: Guilford Simon Hayden, 1841—1919, английский врач.

Проявления: отсутствие обоняния и вкуса, полный ангидроз с расстройствами теплообмена; гипо- или анодонтия; гипотрихоз. Может сопровождаться седловидным носом, атрофическим ринитом.

74

фера).

Автор: Greenfield J. G., современный английский невропатолог. Синдром впервые описан в 1933 г.

Проявления: прогрессирующая тугоухость, постепенная потеря речевой способности, расстройства сна и поведения, умственная отсталость, спастические парезы, постепенно переходящие в децеребрационную ригидность. Гистологически — метахромазия миелиновой оболочки, отложения липидов в нервных клетках (больше в зубчатом ядре, в ядрах головного и спинного мозга). Летальный исход в течение 1—3 лет.

Gregg (Грегга) синдром.

Характеризуется множественными эмбриопатиями в результате перенесенной матерью краснухи в первые 12 недель беременности.

Синоним: embryopathia rubeolaris.

Автор: Gregg Norman Mcallister, современный австралийский офтальмолог, Сидней. Синдром впервые описан в 1941 г.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, аномалии развития наружного и среднего уха, вестибулярные расстройства, микроцефалия, задержка физического и психического развития, тоникоклонические судороги, расстройства рефлексов; различные пороки сердца (чаще дефекты перегородок и незаращение боталлова протока); пороки развития почек, гипоспадия, крипторхизм; атрофия зрительного нерва, микрофтальмия, гипоплазия эмали, склонность к кариесу.

73

Narada (Харады) синдром.

Характеризуется своеобразным течением увеоэнцефалита.

Синонимы: morbus Narada; увеоэнцефалит.

Автор: Narada E., японский врач. Синдром впервые описан в 1926 г.

Проявления: симптомы менингоэнцефалита с менингизмом; тугоухость или глухота, нарушения вестибулярных функций; сонливость, снижение остроты зрения или слепота в результате отслойки сетчатки, вторичной глаукомы; двусторонний увеит, депигментация глазного дна. Часто отмечаются витилиго, полипоз, алопеция.

Head — Holmes (Хеда — Холмса) синдром.

Характеризуется односторонними расстройствами чувствительности с функциональными изменениями, исходящими из таламуса.

Синоним: синдром Head (Хеда).

Авторы: Head Henry, 1861—1940, английский невропатолог, Лондон; Holmes Gordon M., 1876—1965, английский невропатолог. Синдром впервые описан в 1911 г. совместно обоими авторами.

Проявления: одностороннее комбинированное расстройство обоняния и вкуса, односторонние гиперкинетические проявления, односторонние расстройства ощущений и защитных реакций, односторонняя дизестезия.

75

периодический (Херфордта) синдром.

Субхронический фебрильный увеопаротит.

Синонимы: синдром Heerfordt — Mylius (Херфордта — Милиуса); morbus Heerfordt; febris uveoparotidea subchronica.

Автор: Heerfordt Christian Frederik, 1871—1953, датский офтальмолог, Копенгаген. Синдром описан в 1909 г.

Проявления: хронический паротит, иридоциклит, субфебрильная температура, параличи лицевого, глазодвигательного, преддверно-улиткового нервов.

Helweg-Larsen (Хельвег-Ларсена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития в связи с эктодермальной дисплазией.

Синоним: anhydrosis hereditaria.

Автор: Helweg-Larsen H. F., датский дерматолог.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха; седловидный нос; плохая переносимость повышенной температуры внешней среды, гипо- или аплазия потовых и сальных желез; дистрофия ногтей; гиперкератоз ладоней и подошв; ангидроз, гипотрихоз.

Hennebert I (Эннеберга I) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Hennebert Camillo, род. 1867, бельгийский отолог.

76

Автор: Wilson J., английский педиатр; Wilson J., английский невропатолог.

Проявления: тугоухость, нистагм, атаксия в связи с аномалиями развития внутреннего уха; anosmia, пигментный ретинит, полиневрит, тахикардия, фотофобия, дизартрия, сахарный диабет, ихтиоз.

Hilger (Хильдгера) синдром.

Нейровегетативные расстройства с пароксизмальным расширением сосудов в зоне васкуляризации сонной артерии (ее бифуркации).

Синоним: carotidodysnia.

Автор: Hilger Jerome A., современный американский оториноларинголог, Сент-Пол. Синдром впервые описан в 1949 г.

Проявления: внезапно возникающие односторонние рецидивирующие боли в горле, в области шеи, головные боли, расстройства глотания. Воспалительных явлений в глотке и гортани нет.

Hiob (Иова) синдром.

Характеризуется врожденным дефектом иммунитета.

Синоним: Job's syndrome (англ.).

Иов — библейский персонаж. Согласно библейской легенде, был поражен «проказою лютою от подошвы ноги его по самое темя его».

Проявления: хронический гнойный отит, хронический гнойный синусит, хронический ринит, множественные рецидивирующие абсцессы, фурункулез, микробная экзема. В крови — дефект гемотаксиса нейтрофиль-

проявлениями — ушных раковин (микротия), гипоплазия нижней челюсти, колобомы радужной оболочки.

Hennebert II (Эннеберга II) синдром.

Характеризуется отогенным нистагмом при врожденном сифилисе.

Автор: Hennebert Camillo, род. 1867, бельгийский отолог. Синдром впервые описан в 1909 г.

Проявления: приступы спонтанного нистагма с головокружением. Приступ можно вызвать сжатием воздуха в слуховом проходе. Отмечаются признаки явного или латентного врожденного сифилиса, положительная реакция Вассермана.

Herrman — Aguilar — Sacks (Хермана — Агилара — Закса) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Herrman Christian Jr., род. 1921, американский невропатолог. Aguilar Mary Jane, американский врач; Sacks O. W., американский врач.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с пороками развития внутреннего уха, сахарный диабет, диабетическая нефропатия или пиелонефрит, фотомиклозия. В крови — гипергликопротеинемия, гипермукопротеинемия. В моче — гипераланинурия, гиперлейцинурия, гипервалинурия.

Heycock — Wilson (Хейкока — Вильсона) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

77

глобулинов «Е» в сыворотке. Симптомы появляются при рождении и держатся годами.

Van der Hoeve (Ван дер Хуве) синдром.

Характеризуется триадой врожденных пороков развития.

Синонимы: trias van der Hoeve; синдром Dighton (Дигтона); синдром Apert (Аперта); синдром Spigway (Спурвея); синдром Eddowes (Эддоуэса).

Автор: van der Hoeve J., голландский офтальмолог. Синдром впервые описан в 1916—1917 гг. Отдельные описания сделаны von Peters в 1908 г. и A. Dighton в 1912 г.

Проявления: тугоухость по типу отосклероза, голубого цвета барабанные перепонки при отоскопии. На аудиограмме — нарушение звукопроводения. Патологическая ломкость костей приводит к вторичным деформациям скелета. Могут наблюдаться синие склеры, дисплазия зубов, перерастяжимость суставов, цветовая слепота, синдактилия, арахнодактилия, расщепление губ и нижней челюсти, расщепление неба, эпилепсия.

Hunt I (Ханта I) синдром.

Характеризуется симптомами невралгии коленного узла или промежуточного нерва.

Синонимы: синдром Ramsay Hunt (Рамсея Ханта); neuralgia Hunt; zoster ophthalmicus; syndromus ganglii geniculati.

Автор: Hunt James Ramsay, 1872—1937, американский невропатолог, Нью-Йорк. Синдром впервые описан в 1907 г.

79

в ухе, односторонние головные боли, опоясывающий лишай области уха, высыпания на мягком небе, горизонтальный нистагм, головокружение, расстройства слюнной и слезной секреции, расстройства чувствительности лица на пораженной стороне. Могут быть парез лицевого нерва и нарушение слуха.

Hutchinson I (Хатчинсона (Гетчинсона) I) синдром.

Характеризуется триадой симптомов при позднем врожденном сифилисе.

Синоним: trias Hutchinson.

Автор: Hutchinson Jonathan, 1828—1913, английский хирург, офтальмолог и дерматолог, Лондон.

Проявления: лабиринтная тугоухость, паренхиматозный кератит, деформация верхних средних резцов, гипоплазия эмали и склонность к кариесу.

Ж

Jadassohn — Lewandowsky (Ядассона — Левандовского) синдром.

Характеризуется множественными врожденными симптомами дискератоза.

Синонимы: синдром Siemens (Сименса); polykeratosis congenita; pachyonychia cogenita; pachyonychia ichthyosiformis; синдром Schäfer (Шефера).

Авторы: Jadassohn Joseph, 1863—1936, немецкий дерматовенеролог; Lewandowsky

80

пороков развития.

Авторы: Jeune Mathis, род. 1910, французский педиатр; Tommasi Michel, род. 1928, французский невропатолог; Freyson F., французский педиатр; Nivelon J. L., французский педиатр.

Проявления: двусторонняя прогрессирующая тугоухость в связи с пороками развития внутреннего уха, мозжечковая атаксия, нарушение равновесия, дизартрия, малый рост, слабоумие, атрофия мелких мышц кисти, ослабление коленных рефлексов, кариес зубов и раннее их выпадение, аномалии пигментации кожи, увеличение печени, предрасположенность к респираторным заболеваниям.

Joseph II (Жозефа II) синдром.

Характеризуется множеством врожденных пороков развития.

Синоним: XXXV-syndrome (англ.).

Автор: Joseph R., французский педиатр.

Проявления: дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, прогнатия, микрогения, эликант, гипертелоризм, косоглазие, миопия, короткая шея, множественные скелетные аномалии, клинодактилия, сколиоз, гиперлордоз, мышечная гипотония, слабоумие, гипоплазия полового члена и мошонки, дистрофия яичек.

К

Kallmann (Каллмена) синдром.

Обусловлен недостатком гонадотропного гормона передней доли гипофиза.

82

лог. Синдром впервые описан в 1944 г. местно обоими авторами.

Проявления: лейкоплакия слизистой оболочки гортани, сопровождаемая охриплостью рта, языка, уголков рта, врожденный ониохрифоз всех пальцев, очаговый гиперкератоз ладоней и подошв, гипергидроз, склонность к абсцессам потовых желез, запоздалое прорезывание зубов, дефекты интеллекта, андротропизм.

Jervell — Lange-Nielsen (Ервела — Ланге-Нильсена) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха и сердца.

Синонимы: syndromus surdu-cardiacus; syndromus cardioauditivus; surditas congenitalis et arrhythmia; arrhythmia cardialis congenita; prolongatio QT hereditaria.

Авторы: Jervell Anton, 1900, норвежский терапевт; Lange-Nielsen Fred, норвежский терапевт.

Проявления: глухота, синкопальные приступы в связи с трепетанием и мерцанием желудочков. Гистологически — ШИК-положительные узелки в области улитки и преддверия перепончатого лабиринта. На ЭКГ — увеличение интервалов QT. Летальный исход наступает в один из приступов.

Jeune — Tommasi — Freyson — Nivelon (Жёна — Томмасы — Фрейкона — Нивелона) синдром.

6 Заказ № К-76

81

(де Морсье II); dysraphia olfactoethmoidohypothalamica; dysplasia olfactogenitalis; синдром Gauthier (Гутьера); синдром de Morgier — Gauthier (де Морсье — Гутьера).

Автор: Kallmann Franz J., 1897—1965, американский психиатр, Нью-Йорк. Синдром впервые описан Maestre de San Juan в 1856 г. F. J. Kallmann и S. E. Barrera описали в 1944 г.

Проявления: врожденная anosmia вследствие аплазии периферического обонятельного пути; евнухондизм.

Kartagener (Картагенера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития, чаще триадой.

Синонимы: trias Kartagener; morbus Kartagener.

Автор: Kartagener Manes, род. 1897, швейцарский терапевт, Цюрих. Синдром впервые описан в 1933 г.

Проявления: хронический бронхит, бронхоэктазия; рецидивирующая пневмония, бронхорея; хронический полипозный синусит, ринорея; извращенное расположение внутренних органов (декстракардия). Могут наблюдаться пороки развития костных отделов грудной клетки, врожденные пороки сердца, гипотензивная недостаточность, легочный или сердечный инфантилизм, олигофрения, пальцы типа барабанных палочек.

Keutel (Койтеля) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

83

sen — Gabriel (Койтеля — Ергенсена — Габриеля).

Автор: Keutel J., немецкий педиатр-кардиолог.

Проявления: тугоухость, очаги обызвествления в ушных раковинах, хрящах носа, гортани, трахее, ребрах, рецидивирующие средние отиты, бронхиты, множественные стенозы периферических ветвей легочной артерии, укорочение дистальных фаланг пальцев.

Klein — Waardenburg (Клейна — Варденбурга) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Van der Hoeve — Halbertsma — Waardenburg (Ван дер Хуве — Хальбертсма — Варденбурга); синдром Gualdi (Гуальди); синдром Klein (Клейна); синдром Waardenburg — Klein (Варденбурга — Клейна); dystopia canthi medialis lateroversa; elongatio canaliculi inferioris cum ankyloblepharo interno.

Авторы: Klein David, род. 1908, швейцарский генетик и психиатр, Женева; Waardenburg Petrus Johannes, род. 1886, голландский офтальмолог, Арнгейм.

Проявления: глухота, гиперплазия костей носа, широкая и высокая спинка носа, сглаженный назофронтальный угол, частичный альбинизм, брахицефалия, гипоплазия глазниц, гипертелоризм, блефарофимоз, седина медиальных частей бровей.

84

тыльных поверхностях кистей.

Kundrat (Кундрата) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития мозга и черепа.

Синонимы: arrhinencephalia; holoprosencephalia alobaris familiaris.

Автор: Kundrat Hans, 1845—1893, немецкий патолог. Синдром впервые описан в 1882 г.

Проявления: отсутствие центров обоняния, агенезия костей носа, глазной гипотелоризм. Может сопровождаться и другими пороками развития черепа.

L

LADD (СУЗП) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития носослезных протоков, ушей, зубов, пальцев.

Синонимы: синдром LARD; syndromus lacrimo-auriculo-dento-digitalis; syndromus lacrimo-auriculo-radio-dentalis.

LADD — аббревиатура латинских слов: lacrima (слеза), auricula (ухо), dens (зуб), digitalis (палец).

Проявления: тугоухость, воронкообразные ушные раковины, гипоплазия или аплазия слезных точек с атрезией носослезных протоков, пробкообразные боковые верхние резцы и дисплазия зубной эмали, клинодактилия пятых пальцев рук, удвоенные дистальные фаланги больших пальцев рук и синдактилия.

ром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: morbus Klippel — Feil; spina bifida alta.

Авторы: Klippel Maurice, 1858—1942, французский невропатолог; Feil Andre, род. 1884, французский невропатолог. Синдром впервые описан Hutchinson в 1893 г. Klippel и Feil описали в 1912 г.

Проявления: резкое ограничение движения головы в результате сращения последних шейных позвонков с первыми грудными; тугоухость в результате патологии слуховых косточек и их связочного аппарата, недоразвития улитки, костного и перепончатого лабиринта, отсутствия спирального органа; расщелина твердого неба; анэнцефалия, гидроцефалия, умственное недоразвитие.

Konigsmark — Hollander — Berlin (Конигсмарка — Холлендера — Берлина) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития внутреннего уха и кожи.

Авторы: Konigsmark Bruce W., американский оториноларинголог. Berlin Charles, род. 1933, американский оториноларинголог.

Проявления: тугоухость появляется до 5-летнего возраста; между 9 и 11 годами появляется атопический дерматит с папулезными, эритематозными, лихенифицированными, сильно зудящими высыпаниями на передних поверхностях предплечий, сгибательных

85

Характеризуется комплексом наследственных аномалий развития (аутосомно-доминантное и, возможно, рецессивное наследование).

Автор: Larsen Loren J., американский педиатр.

Проявления: плоское лицо, выпуклый лоб, сплюснутый нос, гипертелоризм, двусторонняя дислокация локтей, бедер, коленей, pes equinovagus или equinovagus, цилиндрические пальцы, расщепленное небо.

Leigh (Ли) синдром.

Характеризуется врожденной энцефалопатией в связи с торможением синтеза тиаминотрифосфата в ткани мозга.

Синонимы: encephalopathia Leigh; encephalomyelopathia subacuta necroticans infantilis.

Автор: Leigh Archibald Denis, род. 1915, английский невропатолог и психиатр.

Проявления: прогрессирующая тугоухость, атаксия, нистагм, предрасположенность к инфекционным заболеваниям, снижение интеллекта, сонливость, мышечная слабость, исчезновение реакции зрачков на свет. Летальный исход в связи с параличом дыхательного центра.

Lejeune (Лежена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития в связи с аномалией пятой хромосомной пары.

Синоним: syndromus cridu chat (фр.).

Автор: Lejeune Jerome, род. 1926, французский генетик, Париж. Синдром впервые

опубликовал казуистическое наблюдение.

Проявления: при рождении и позже характерный крик ребенка («кошачий крик») в связи с гипоплазией гортани; аномалии развития ушных раковин; микроцефалия, круглое лицо, гипертелоризм, выступающий лобный бугор, косое расположение глазных щелей, эпикант, плоская форма носа, короткая шея, гипотрофия мускулатуры, четырехпалость, задержка психического и моторного развития. Чаще болеют девочки.

Lermoyez (Лермуайе) синдром.

Вегетоневроз лабиринта, проявляющийся в виде приступов продолжительностью до нескольких дней.

Синонимы: *paroxysmus Lermoyez; octavuscrisis; angiospasmus labyrinthicus.*

Автор: Lermoyez Marcel E. J., 1858—1929, французский оториноларинголог. Синдром впервые описан в 1929 г.

Проявления: шум в ухе с последующим понижением слуха вплоть до глухоты. В конце приступа возникает головокружение с потерей сознания. Приступ заканчивается рвотой и восстановлением слуха.

Lindsay (Линдсея) синдром.

Представляет собой проявления коллагеноза.

Проявления: ирит, сочетающийся с кохлеовестибулярными расстройствами.

Lobstein (Лобштейна) синдром.

Характеризуется наличием постоянной триады симптомов — множество переломов

глухота.

Синонимы: *morbus Lobstein; osteogenesis imperfecta tarda; osteopsathyrosis idiopathica tarda; fragilitas ossium hereditaria.*

Автор: Lobstein Johann Friedrich Georg Christian Martin, 1777—1835, немецкий патолог и терапевт, Страссбург. Синдром впервые описан Ekman в 1788 г. и Lobstein в 1833 г.

Проявления: глухота, обусловленная отосклерозом; голубые склеры в связи с чрезмерным утончением белочной оболочки; множественные переломы костей в связи с нарушением остеогенеза и истончением надкостницы. Может сопровождаться гипотрофией роста, врожденной катарактой, малым ростом, рыхлостью сухожилий, задержкой психического развития. После 20 лет хрупкость костей значительно уменьшается.

Louis-Bar (Луи-Бара) синдром.

Характеризуется врожденным симптомокомплексом в связи с атрофией мозжечка и отсутствием иммуноглобулина «А».

Синонимы: *ataxia teleangiectatica; syndromus Boder — Sedgwick; teleangiectasia cephalo-oculo-cutanea.*

Автор: Louis-Bar Denise, французский врач. Синдром впервые описан в 1941 г. Новые наблюдения опубликованы Boder и Sedgwick в 1957—1958 гг.

Проявления: часто рецидивирующие гнойно-воспалительные заболевания околоносовых пазух, трахеи, бронхов и легких; час-

89

далин, гипоплазия или отсутствие вилочковой железы, гиперсаливация, нарушение походки и равновесия, симметричные телеангиэктазии кожи и слизистых оболочек; на коже лица и туловища веснушкоподобные высыпания цвета «кофе с молоком»; преждевременное поседение волос (в школьные годы); малый рост и общая дистрофия; предрасположенность к злокачественным процессам в ретикулоэндотелиальной системе; задержка психического развития.

М

Mann (Манна) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при односторонней травме мозжечка.

Автор: Mann Ludwig, 1866—1936, немецкий невропатолог, Вроцлав. Синдром впервые описан в 1931 г.

Проявления: односторонняя тугоухость или глухота, одностороннее ослабление рефлексов со слизистой оболочки носа, мозжечковая атаксия, ограничение движений глазных яблок в сторону, отсутствие содружественных движений рук при ходьбе, одностороннее ослабление корнеальных рефлексов, повышение давления спинномозговой жидкости.

Marfan I (Марфана I) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных симптомов в связи с системным мезо- и эктодермальным пороком развития.

Синонимы: синдром Marfan — Achard (Марфана — Ашара); синдром Marfan — Erb (Марфана — Эрба); *arachnodactylia; do-*

grophia mesodermalis congenita; hyperchondroplasia; acrochondrohyperplasia.

Автор: Marfan Antonin Bernard Jean, 1858—1942, французский педиатр, Париж. Синдром впервые описан Williams в 1876 г. и Marfan в 1896 г. В 1902 г. Achard предложил название *arachnodactylia* («паукообразные пальцы»).

Проявления: большой нос, выступающий или «срезанный» подбородок, дисплазия ушных раковин и наружного слухового прохода, воронкообразная или «куриная грудь», сколиоз, кифоз, диспропорционально длинные конечности, паукообразные пальцы, экзостозы, расщелина губы, гиподонтия, гипоплазия мышечной и жировой тканей, перерастяжимость сухожилий и суставов, врожденные пороки сердца, аневризма аорты, уменьшенное число долей легких, отсутствие ресниц, большая роговица, голубые склеры, различной ширины зрачки с отсутствием реакции на свет, нистагм, гидроцефалия, сахарный диабет, высокий рост, инфантилизм, умственное недоразвитие.

Maroteux — Lamy III (Марото — Ламы III) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: *rusnodysostosis.*

Авторы: Maroteux Pierre, французский педиатр и генетик; Lamy Maurice, 1895—1975, французский генетик и педиатр, Париж. Синдром описан в 1960 г. совместно обоими авторами.

ны, гемангиомы ушной раковины, расщепление неба, карликовый рост, пороки развития стоп, сколиоз грудного отдела позвоночника. На рентгенограмме — расширение концевых отделов длинных трубчатых костей, дисплазия эпифизов, неравномерная длина и форма метакарпальных, метафизарных костей и фаланг.

Marshall (Маршалла) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Marshall Don, американский офтальмолог.

Проявления: одно- или двусторонняя прогрессирующая тугоухость, дисплазия лица, седловидный нос, гиперплазия надглазничной области, аномалии зубов, врожденная близорукость, прогрессирующая катаракта, вторичная глаукома, склонность к спонтанным вывихам хрусталика или к разрывам его капсулы, общий гипогидроз.

Melkersson — Rosenthal (Мелькерсона — Розенталя) синдром.

Характеризуется своеобразным комплексом симптомов при параличе лицевого нерва.

Синонимы: синдром Rosenthal — Melkersson (Розенталя — Мелькерсона); синдром Россолимо — Melkersson — Rosenthal (Мелькерсона — Розенталя); paralysis facialis recidivans; ganglion geniculi-syndromus.

Авторы: Melkersson Ernst Gustaf, 1898—1932, шведский врач, Гетеборг; Rosenthal

Синдром впервые описан Melkersson в 1928 г. и Rosenthal в 1931 г. Ранее описание синдрома принадлежит Россолимо в 1901 г., Hübschmann в 1894 г., Frankl — Hochwart в 1891 г.

Проявления: рецидивирующее или постоянное припухание лица и губ, складчатый язык, периодическое расстройство глотания, слезотечение, периодические головные боли, парестезии пальцев. Может сочетаться с ревматизмом.

Mende (Менде) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Mende Irmgard, современный немецкий врач. Синдром впервые описан в 1926 г.

Проявления: глухота, монголоидное лицо, гипертелоризм, расширение корня носа, приросшие к черепу ушные раковины, частичный альбинизм с пигментными аномалиями кожи и волос, сохранившиеся пушковые волосы. Может сопровождаться гетерохромией радужной оболочки, хроническим блефаритом, недоразвитием роста, аномалиями зубов, расщеплением верхней губы и неба, сросшимися бровями, брахицефалией.

Mengel — Konigsmark — Berlin — Mckusik (Менгеля — Конигсмарка — Берлина — Маккьюсика) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

92

93

Авторы: Mengel Marvin S., американский генетик; Konigsmark Bruce W., американский оториноларинголог; Berlin Charles, род. 1933, американский оториноларинголог; Mckusik Victor Almon, род. 1921, американский генетик и кардиолог.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с пороками развития среднего уха, двусторонняя дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, сплюснутый нос, приоткрытый рот, малый рост, крипторхизм, гипогонадизм, систолический шум на верхушке сердца.

Meniere (Меньера) синдром.

Характеризуется сосудистыми, функциональными нарушениями внутреннего уха и изменениями в системе эндо- и перилимфы, которые появляются в результате различных патологических процессов.

Синонимы: hydrops endolymphaticus; morbus Meniere; vertigo labyrinthica; oticodysnosis; oticodynia.

Автор: Meniere Prosper, 1799—1862, французский терапевт, Париж. Синдром впервые описан в 1860—1861 гг.

Проявления: головокружение вращательного типа, которое сопровождается тошнотой и рвотой; снижение слуха, спонтанный нистагм, нарушение равновесия, шум в ушах. Приступы могут длиться от нескольких минут до нескольких часов и сопровождаться бледностью, обильным потоотделением, тахикардией, тахипное, иногда обмороками.

Характеризуется триадой симптомов при злокачественной опухоли глотки.

Автор: Menzel P., немецкий врач.

Проявления: увеличение шейных лимфатических узлов, снижение слуха, невралгия тройничного нерва.

Meyenburg — Altherr — Uehlinger (Мейенбурга — Альтхерра — Юлингера) синдром.

Характеризуется панхондритом с хондроллизом на фоне острых респираторно-вирусных заболеваний.

Авторы: Meyenburg Hans, род. 1887, швейцарский врач; Altherr Frans, швейцарский врач; Uehlinger E., швейцарский патолог.

Проявления: нарастающая одышка в связи с расплавлением хрящей гортани и трахеи, болезненное припухание мест перехода хрящей в кости, припухание и боль в суставах, рецидивирующий гнойный бронхит, пневмонии; тахикардия, повреждения миокарда; эписклерит. В крови — повышенная СОЭ, эозинофилия. В моче — альбуминурия. Предполагается аутоиммунное происхождение синдрома.

Minimata (Минимата) синдром.

Характеризуется прогрессирующей дегенерацией центральной нервной системы при отравлении алкилированными ртутными соединениями.

Синоним: morbus Minimata.

Minimata — название залива на юге Японии, в районе которого в 1957—1961 гг. впер-

Проявление: развитие глухоты, атаксия, общее дрожание, дизартрия, слюноотечение, прогрессирующее сужение полей зрения, приступы генерализованных мышечных подергиваний, значительные изменения на электроэнцефалограмме.

Minkowski — Chauffard (Минковского — Шоффара) синдром.

Характеризуется семейной гемолитической анемией с множественными врожденными пороками развития.

Синонимы: синдром Gänsslen — Erb (Генслена — Эрба); синдром Gänsslen (Генслена); icterus haemolyticus familiaris; anaemia haemolytica familiaris; anaemia sphaerocytotica.

Авторы: Minkowski Oskar, 1858—1931, немецкий терапевт; Chauffard Anatole Marie Emile, 1855—1932, французский терапевт, Париж. Синдром впервые описан Murchinson в 1885 г., Wilson и Sternberg в 1893 г., Minkowski в 1900 г., Chauffard в 1907 г.

Проявления: гемолитическая желтуха, увеличенная селезенка, тугоухость или глухота, оттопыренность ушных раковин, выраженные бугорки Дарвина, широкая спинка носа, башенный череп, малый рост, аномалии пигментации, десен и зубов, брахи-, син- или полидактилия, аномалии стоп, суженные и косо расположенные глазные щели, микрофтальм, гетерохромия радужной оболочки, эксцентричные зрачки, помутнение хрусталика и роговицы, астигматизм, частичная цветовая слепота, пороки сердца. В крови — анемия с мик-

96

носом, усеченным или расщепленным носом, аплазия средних резцов, гипоплазия нижней челюсти, тугоухость или глухота в связи с нарушением звукопроводения. Может сопровождаться экзематозными высыпаниями на коже, epileptiformными судорогами.

Mondini (Мондини) синдром.

Комбинированный врожденный порок развития.

Проявления: глухота вследствие аплазии костной и перепончатой улиток, атрезия хоан, аносмия вследствие отсутствия обонятельных образований головного мозга, расщелина верхней губы и неба, колобома, комбинированный порок сердца.

Mounier-Kuhn (Мунье-Куна) синдром.

Характеризуется врожденной трахеобронхомегалией в результате порока развития эластических и мышечных волокон.

Синонимы: megatrachea idiopathica; tracheiectasia; tracheomegalia; tracheobronchomegalia.

Автор: Mounier-Kuhn P., современный французский оториноларинголог, Лион. Синдром впервые описан Rokitansky, Czyhlarz в 1897 г., Kaufmann в 1929 г. Первое клиническое описание синдрома сделал Mounier-Kuhn в 1932 г.

Проявления: длительный кашель с гнойной мокротой, рецидивирующая пневмония, иногда спонтанный пневмоторакс. Аускультативно — симптомы хронического бронхита, бронхоэктазии или эмфизема лег-

ких, гиперемией, редуцированными, конформация со сдвигом влево. В костном мозге — картина усиленной регенерации; осмотическая резистентность эритроцитов снижена.

Moebius I (Мёбиуса I) синдром.

Характеризуется врожденным параличом отдельных, чаще черепномозговых нервов.

Синонимы: paralysis facialis congenita; agenesis nuclearis; akinesia algera.

Автор: Moebius Paul Julius, 1853—1907, немецкий невропатолог, Лейпциг. Синдром впервые описан в 1888 г.

Проявления: нарушения вестибулярной возбудимости при односторонних параличах лицевого нерва, аномалиях развития наружного и среднего уха, тугоухость или глухота, затруднения при сосании и глотании, парез глотки, отсутствие слезной секреции, паралитическое косоглазие, атрофия языка, слабость жевательной мускулатуры, недостаточность содружественных движений мимической мускулатуры. Может сопровождаться парезом гортани, гипоплазией нижней челюсти, выступающим лобным бугром, микрофтальмией, синдактилией, пороками развития туловища и конечностей.

Mohr (Мора) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: syndromus OFD.

Автор: Mohr O. L., норвежский врач.

Проявления: долбчатый или расщепленный язык, высокое небо, расщепленные губы и небо, гипертелоризм, широкий корень

7 Заказ № К-76

97

широкий просвет трахеи и бронхов, втяжение задней стенки трахеи на вдохе. На рентгенограмме — бутылкообразное расширение трахеи. При бронхографии — бронхомегалия, бронхоэктазия. Заболевание выявляется в школьном возрасте в связи с длительным кашлем и нарастающей одышкой.

Morgagni (Морганьи) синдром.

Характеризуется гиперостозом внутренней пластинки лобной кости, оксификацией каменисто-клиновидной связки и образованием костного мостика над крышей ямки турецкого седла.

Синонимы: болезнь Morgagni (Морганьи); синдром Morgagni — Stewart — Mogel (Морганьи — Стюарта — Мореля); синдром Morgagni — Henschen (Морганьи — Хеншена); синдром внутреннего лобного гиперостоза; триада Morgagni (Морганьи); фронтальный гиперостоз.

Автор: Morgagni Giovanni Battista, 1682—1771, итальянский анатом, хирург и патолог, Падуя. Синдром впервые описан Morgagni в 1719 г. Название синдрома предложил Henschen в 1937 г.

Проявления: головокружение, шум в ушах, аносмия, парез лицевого нерва, диплопия, амблиопия, эндокринные нарушения.

Muckle — Wells (Макла — Уэльса) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Muckle Thomas J., английский педиатр; Wells Michael, английский врач.

с общего недомогания, кратковременной сыпи аллергического типа, периодическими ознобами; затем появляется прогрессирующее снижение слуха до полной глухоты. Постепенно развивается нефротический синдром — протеинурия, гипераминоацидурия. В крови — гиперглобулинемия, гиперхолестеринемия, повышенная СОЭ. Позднее появляется гиперазотемия. Может сопровождаться атрофией яичек, потерей полового влечения, глаукомой, патологией стоп.

De Myer (Демайера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: *dysplasia craniometaphysaria*; *cranium bifidum occultum frontale hereditarium*; *median cleft face syndrome* (англ.); *holoprosencephalia alobaris familiaris*.

Автор: de Myer William Erl, род. 1924, американский невропатолог.

Проявления: гипертелоризм, широкое расположение глаз, расщепление лобной кости, переносицы, хрящевой и костной частей носа, верхней губы и неба, аплазия средней части верхней челюсти, нижняя граница оволосения на лбу в форме буквы «У». Может сопровождаться клинодактилией, аплазией мозолистого тела мозга.

N

Nager — De Reynier (Наже — Де Рейнье) синдром.

100

или камптодактилия, контрактуры и перерастяжимость суставов, нарушения роста и окостенения, дефекты интеллекта.

Nockemann (Ноккеманна) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития внутреннего уха и кожи.

Автор: Nockemann Paul Ferdinand, род. 1929, немецкий хирург.

Проявления: тугоухость или глухота, ладонный и подошвенный кератоз, бородавчатые утолщения на тыльных поверхностях кистей, локтей и коленей. Постепенно возникают круговые безболезненные борозды по средней части II, III, IV, V пальцев и около основания больших пальцев рук и ног. Заболевание проявляется в возрасте 2—4 лет.

Norrie — Warburg (Норри — Варбурга) синдром.

Характеризуется врожденной опухолью сетчатой оболочки глаз и нарушением функции звукового анализатора.

Синонимы: *morbus Norrie*; синдром Heine — Norrie (Гейне — Норри); *atrophia bulborum hereditaria*; *pseudoglioma congenitum*; *degeneratio oculoacusticocerebralis*.

Авторы: Norrie Gordon, род. 1855, датский офтальмолог; Warburg O., 1883—1970, немецкий врач. Синдром впервые описан Norrie в 1927 г. Warburg дополнила описание в 1961 г.

Проявления: слепота, глухота, олигофрения, атрофия глазного яблока, дегенера-

пороков развития.

Синоним: *dysostosis mandibularis*.

Авторы: Nager Felix R., 1877—1959, швейцарский врач; De Reynier J. P., швейцарский врач. Синдром впервые описан в 1948 г. совместно обоими авторами.

Проявления: дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, гипоплазия ветви нижней челюсти, гипоплазия височно-нижнечелюстного сустава. Встречается односторонняя форма.

Nance (Ненса) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития среднего и внутреннего уха.

Автор: Nance Walter Elmore, род. 1933, американский генетик и терапевт.

Проявления: глухота по типу нарушения звукопроводения в связи с врожденной фиксацией основания стремени в среднем ухе, вестибулярные расстройства в связи с аномалиями развития внутреннего уха.

Nielsen I (Нильсена I) синдром.

Характеризуется множественными врожденными пороками развития.

Синонимы: *dystrophia brevicollis congenita*; синдром Ullrich — Nielsen (Ульриха — Нильсена). Синдром впервые описан в 1934 г.

Проявления: аномалии развития ушных раковин, паралич лицевого нерва, двусторонние летательные перепонки шеи, косоглазие, птоз век, дискрангия, гипоплазия нижней челюсти, лимфангиэктатический отек тыльных

101

дней — белые или желтоватые мембраны; удлиненные выросты реснитчатого тела.

O

Ohlson (Олсона) синдром.

Характеризуется врожденными симптомами пороков развития уха, зрения и почек.

Автор: Ohlson Olaf, шведский офтальмолог.

Проявления: предрасположенность к рецидивирующим гнойным отитам, выраженная близорукость, хроническая нефропатия. В моче — протеинурия, интермиттирующая микрогематурия, гипераминоацидурия, увеличение содержания аланина, глутаминовой кислоты, гистидина.

Osler (Ослера) синдром.

Характеризуется множественными телеангиэктазиями кожи и слизистых оболочек.

Синонимы: синдром Rendu — Osler (Пандю — Ослера); *morbus Osler*; синдром Rendu — Weber — Osler (Пандю — Вебера — Ослера); *teleangiectasia hereditaria haemorrhagica*; *angioma haemorrhagicum hereditarium*.

Автор: Osler William, 1849—1919, англо-американский терапевт, Балтимор — Оксфорд. Синдром описан Babington в 1865 г., Chiari в 1887 г., Rendu в 1896 г.

Проявления: телеангиэктазии на слизистой оболочке полости носа и частые носо-

слизистой оболочке глотки, гортани, пищевода и трахеи, в связи с чем наблюдается кровохарканье, кровавая рвота. Нередко наблюдается гематурия.

Р

Panse (Панса) синдром.

Характеризуется врожденным сочетанием синдрома Down (Дауна) и диэнцефальноретинальной дегенерации.

Автор: Panse J. P., французский врач.

Проявления: тугоухость, монголоидные черты лица, олигофрения, ожирение, высокий рост (иногда карликовый), гипотрофия наружных половых органов, гемералопия, пигментный ретинит, аномалии черепа, поли- или синдактилия, перерастяжимость суставов.

Rapillon-Leage — Psaume (Папийон-Леажа — Псома) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Rapillon-Leage, французский стоматолог; Psaume Jean, французский стоматолог.

Проявления: гипоплазия хрящей носа, долбчатый язык с укороченной уздечкой, расщепление верхней губы и неба, гипертелоризм, пороки развития зубов с предрасположенностью к кариесу, тремор, задержка психического и физического развития, укорочение и утолщение длинных трубчатых костей, кли-

104

расщепление губ, нижней челюсти и неба, аплазия костей носа, аномалии глаз, пороки развития внутренних органов, аномалии развития кистей.

Pellizzi (Пеллици) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при опухоли гипофиза.

Синонимы: *syndromus epiphysarius*; *macrogenitosomia praecox*; *pubertas praecox centralis*.

Проявления: тугоухость, атаксия, паралич глазных мышц, раннее половое созревание, андротропизм.

Pendred (Пендреда) синдром.

Характеризуется тугоухостью или глухотой по типу нарушения звуковосприятия и нарушением функции щитовидной железы, которая не может полностью переводить йод в органические соединения.

Автор: Pendred Vaughan, 1869—1946, английский врач. Синдром впервые описан в 1896 г.

Проявления: глухота, снижение вестибулярной возбудимости, постепенное развитие зоба, поздняя предрасположенность к раку щитовидной железы.

Pfaundler — Hurler (Пфаундлера — Хурлера) синдром.

Относится к группе энхондральных дисостозов.

Синонимы: *morbus Pfaundler — Hurler*; *morbus Hurler*; синдром Hurler (Хурлера); *dysosteosis multiplex*; *lipochondrodystrophia*;

но-кампто-, полидактилия, алопеция, пойкилодермия.

Parry — Romberg (Перри — Ромберга) синдром.

Характеризуется врожденными симптомами односторонней прогрессирующей атрофии лица и шеи.

Синонимы: синдром Romberg (Ромберга); *morbus Romberg*; *trophoneurosis Romberg*; *hemiatrophia faciei*; *hemiatrophia faciei progressiva*.

Авторы: Parry Caleb H., 1755—1822, английский врач; Romberg Moritz Heinrich, 1795—1873, немецкий терапевт.

Проявления: западение виска, лба, щеки и подбородка на пораженной стороне с предшествующей атрофией кожи, подкожно-жировой клетчатки и мышц, атрофия половины языка, глотки и гортани. Может сопровождаться выпадением волос головы, бровей и ресниц на пораженной стороне.

Patau (Петай) синдром.

Характеризуется множественными, довольно варьируемыми, врожденными пороками развития при аутосомной трисомии хромосомной группы «Д».

Синонимы: *trisomia 13—15*; синдром Bartholin — Patau (Бартолина — Петай).

Автор: Patau Klaus, современный американский педиатр, Медисон. Синдром впервые описан в 1960 г.

Проявления: глухота, пороки развития ушных раковин, краниоцефальные дисплазии,

105

синдром Ellis — Sheldon (Эллиса — Шелдона); *gargoylismus*; *idiotia dysosteotica*; *polydystrophia Hurler*; *dysosteosis polytopica enchondralis*; *morbus Hunter — Hurler*.

Авторы: Pfaundler Meinhard, 1872—1947, немецкий педиатр, Мюнхен; Hurler Gertrud, современный немецкий педиатр. Синдром впервые описан Pfaundler в 1919—1920 гг. Ранее его описали Berkhan в 1907 г. и Hunter в 1917 г.

Проявления: большой череп, втянутый корень носа, толстые губы, короткая шея, тугоухость (глухота), низкий хриплый голос.

Pietrantonio (Пьетрантони) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при опухолях, исходящих из верхнечелюстных пазух или решетчатой кости.

Автор: Pietrantonio Luigi, род. 1899, итальянский оториноларинголог. Синдром впервые описан в 1948 г.

Проявления: невралгия в области иннервации тройничного нерва, ограниченные очаги гипо- и анестезии кожи и слизистой оболочки, которые зависят от локализации опухоли: основание верхнечелюстной пазухи — верхний альвеолярный отросток и преддверие ротовой полости; верхняя стенка верхнечелюстной пазухи — веки, щеки, верхняя губа, носогубная складка; задняя стенка верхнечелюстной пазухи — щека, верхняя губа, задний участок верхнего альвеолярного отростка, верхние коренные зубы; передние клетки решетчатой кости — внутренний угол глаза, верхняя треть носа, слизистая оболочка перегородки носа; задние клетки решетчатой

кости — периорбитальная область, височная область, область скуловой кости, область уха.

Piringer (Пирингера) синдром.

Характеризуется негнойным лимфаденизмом доброкачественного течения у больных с частыми ангинами и ревматоидными суставными симптомами.

Синонимы: синдром Piringer — Kuchinka (Пирингер — Кухинки); lymphadenitis Piringer; lymphadenitis nuchalis et cervicalis subacuta.

Автор: Piringer — Kuchinka Alexandra, род. 1912 г., австрийский патолог, Вена. Синдром впервые описан в 1952 г.

Проявления: постепенное увеличение лимфатических узлов шеи и затылка до величины грецкого ореха с постепенным размягчением. Болей, подъёмов температуры тела, нарушения общего состояния не наблюдается. В крови — значительное повышение количества бета- и гамма-глобулинов. В течение нескольких месяцев симптомы исчезают.

Plummer — Vinson (Пламмера — Винсона) синдром.

Характеризуется атрофией слизистой оболочки полости рта, глотки, пищевода.

Синонимы: синдром Paterson (Патерсона); синдром Paterson — Kelly (Патерсона — Келли); синдром Kelly (Келли); синдром Paterson — Kelly — Plummer — Vinson — Sjögren H. (Патерсона — Келли — Пламмера — Винсона — Шегрена Х); synd-

pseudo-Crouzon (псевдо-Крузона) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: Crouzon fruste (фр.).

Автор: Crouzon Octave, 1874—1938, французский врач.

Проявления: тугоухость, изменения лицевого черепа, атрофия зрительного нерва, акромирия, клинодактилия, маленькие, глубоко расположенные ушные раковины, высокое небо, недоразвитие ядер окостенения. Аномалии мозгового черепа слабо выражены.

pseudo-Marfan II (псевдо-Марфана II) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: syndromus marfanoides II.

Автор: Marfan Antonin Bernard Jean, 1858—1942, французский педиатр, Париж.

Проявления: марфаноподобный внешний вид, множественные невриномы слизистых оболочек полости рта, носа, гортани, глаз. Иногда феохромоцитомы и рак щитовидной железы.

Puretic (Пюритика) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития при системном глиалинозе.

Автор: Puretic S., английский дерматолог.

Проявления: гнойная инфекция ушей, полости носа, околоносовых пазух, глаз, кожи; деформация лица и челюстей; задержка роста, множественные подкожные узлы, напоминающие склеродермию; болезненные

romus sideropenicus; dysplasia sideropenica, синдром Kelly — Paterson (Келли — Патерсона).

Автор: Plummer Henry Stanley, 1874—1937, американский терапевт, Рочестер; Vinson Porter Paisley, род. 1890, американский врач. Синдром впервые описан Plummer в 1908 г., Vinson в 1919 г., Paterson в 1906—1919 гг., Kelly в 1919 г.

Проявления: поверхностный глоссит, дисфагия, трещины углов рта, дистрофия ногтей, себорейный дерматит лица, трещины уголков глаз, блефарит, конъюнктивит, ослабление зрения в сумерках.

Potter I (Поттера I) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: syndromus renofacialis; dysplasia renofacialis.

Автор: Potter L. Edith Louise, род. 1901, американский патолог, Чикаго. Синдром впервые описан Coen в 1884 г. Potter описал в 1946 г.

Проявления: гипертелоризм, выступающий лобный бугор, расширенный корень носа, большие, глубоко расположенные, диспластичные, атипичной формы ушные раковины; старческое выражение лица; атрезия гортани, пищевода, прямой кишки, дис- или агенезия почек, аномалия развития мочевыводящих путей и половых органов, гипоплазия или агенезия частей легких, аномалии позвоночника и конечностей. Летальный исход в первые часы жизни.

109

контрактуры плечевого пояса и конечностей, остеолит терминальных фаланг.

Pyle (Пайла) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при черепно-метафизарной дисплазии.

Синонимы: morbus Pyle; morbus Pyle — Cohn; dysplasia familiaris metaphysaria; синдром Bakwin — Krida (Бэкуина — Криды); dysplasia craniometaphysaria.

Автор: Pyle Edwin J., 1894—1976, американский педиатр. Синдром впервые описан С. А. Hamann в 1910 г. E. Pyle в 1931 г. описал 3-летнего ребенка с данным синдромом. В 1937 г. Bakwin и Krida описали этого же ребенка и его недавно родившуюся сестру с аналогичным синдромом.

Проявления: затрудненное носовое дыхание, снижение пневматизации околоносовых пазух, снижение слуха по типу нарушения звукопроводения, снижение пневматизации сосцевидного отростка височной кости, своеобразное выражение лица с явлениями костной слоновости, плоский и расширенный корень носа, метафизарная дисплазия трубчатых костей, утолщение тел поясничных позвонков. Может сопровождаться парезом лицевого нерва по периферическому типу, атрофией зрительного нерва, повышенной ломкостью костей.

Q

Quincke (Квинке) синдром.

Характеризуется аллергико-ангионевротиче-

тотемным странствующим отеком, который развивается остро и приступообразно.

Синонимы: *syndromus angio-neuroticus*; *oedema angioneuroticum*; *morbis Bannister*; *oedema Quincke*; *oedema cutis circumscriptum*; *urticaria gigantica Milton*.

Автор: Quincke Heinrich Irenaeus, 1842—1922, немецкий терапевт, Киль. Синдром описан Milton в 1876 г., Laudon в 1880 г., Quincke в 1882 г., Bannister в 1894 г.

Проявления: отек лица, конечностей, половых органов, слизистых оболочек полости рта, языка, надгортанника, гортани. Предрасположенность к рецидивам отеков. Может сопровождаться другими вегетативно-аллергическими заболеваниями.

R

Rademacher (Редемекера) синдром.

Характеризуется гиперплазией лимфатических узлов, протеинемией, предрасположенностью к гнойным инфекциям в связи с отсутствием иммуноглобулина «А».

Синоним: *morbis Rademacher*.

Rademacher, фамилия больного. Синдром впервые описан в 1962 г.

Проявления: хронические гнойные отиты, пиодермия, экзема, частые бронхиты и пневмонии, генерализованное увеличение лимфатических узлов, увеличение селезенки. Чаще всего больные погибают от одной из многочисленных инфекций.

112

Автор: Reisum Sigvald Bernhard, род. 1907, норвежский невропатолог. Синдром впервые описан в 1937 г.

Проявления: anosmia, тугоухость или глухота в связи с пороками развития внутреннего уха, атаксия, нистагм, атипичский пигментный ретинит, полиневритические симптомы, паретические дисплазии локтевых, коленных и плечевых суставов, расстройства походки, патологическое положение стоп, изменение на ЭКГ, увеличение содержания белка в спинномозговой жидкости без увеличения цитоza.

Reichert (Рейхерта) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при невралгии барабанного нерва.

Синонимы: *neuralgia plexus tympanici*; *tic douloureux nervi glossopharyngealis* (фр.-лат.).

Автор: Reichert Frederick Leet, род. 1894, американский хирург, Сан-Франциско. Синдром впервые описан в 1933 г.

Проявления: колющие и режущие боли в области наружного слухового прохода. Может сопровождаться болями в области сосцевидного отростка и односторонними болями лица.

Richards — Rundle (Ричардса — Рандла) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Richards B. W., американский врач; Rundle A. T., американский врач.

каеде (Редера) синдром.

Встречается при петрозите, травме черепа, распространяющейся на верхушку пирамиды, при метастазах опухоли в среднюю черепную ямку, аневризме внутренней сонной артерии.

Синонимы: *syndromus sympathicus paratrigeminalis*; *syndromus paratrigeminalis*.

Автор: Raeder J. G., норвежский невропатолог. Синдром описан впервые в 1918 г.

Проявления: односторонние головные боли, пульсирующая боль в глазу, гомолатеральный птоз, миоз, тошнота, рвота. Симптомы появляются по утрам.

Refetoff (Рефетова) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Refetoff — de Wind — de Groot (Рефетова — де Ванда — де Грота).

Автор: Refetoff Samuel, американский терапевт.

Проявления: двусторонняя глухота, диффузный эутиреоидный зоб, остеодисгенез, «птичье лицо». В крови — увеличение йода, связанного с белком.

Refsum (Рефсума) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: *heredopathia atactica polyneuritiformis*; *morbis Refsum — Thieban*.

Проявления: глухота, атрофия, врожденная отсталость, постепенная атрофия периферической мускулатуры, недоразвитие вторичных половых признаков. В моче — кетоацидурия.

Riley — Day (Райли — Дея) синдром.

Наследственная дисфункция вегетативной нервной системы.

Синонимы: *dysfunctio familiaris autonmica*; *dysautonomia familiaris*.

Авторы: Riley Conrad Milton, род. 1913, американский педиатр, Нью-Йорк; Day Richard Lawrence, род. 1905, американский врач. Синдром впервые описан в 1949 г. обоими авторами совместно.

Проявления: гладкий язык, выраженное слюнотечение, эмоциональная лабильность, гипо- или арефлексия, уменьшение болевой чувствительности, неустойчивая походка и головокружение при перемене положения.

Robin I (Робена I) синдром.

Характеризуется врожденными пороками развития полости рта, языка и челюстей.

Синонимы: синдром Pierre Robin (Пьера Робена); *micrognathia-glossoptosis congenitalis*.

Автор: Robin Pierre, 1867—1950, французский стоматолог, Париж. Синдром впервые описан в 1929 г.

Проявления: явления стридора в связи с западением языка, расщепление неба, гипоплазия нижней челюсти, микрогнатия,

предрасположенность к рвоте. Могут быть приступы асфиксии в связи с западением языка и аспирацией пищи.

Robinson — Miller — Bensimon (Робинсона — Миллера — Бенсимона) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Robinson Geoffrey C., канадский педиатр. Miller James R., канадский биолог. Bensimon Joseph R., канадский педиатр.

Проявления: глухота, частичная анодонтия, конусообразные зубы, дисплазия ногтей, гипергидроз, синдактилия, полидактилия. В анализе пота — повышено содержание электролитов.

Rosenberg — Chutorian (Розенберга — Чуториена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: синдром Taylor — Rosenberg — Chutorian (Тейлора — Розенберга — Чуториена).

Авторы: Rosenberg R. N., американский невропатолог; Chutorian A., американский врач.

Проявления: прогрессирующая тугоухость до полной глухоты. После 3-летнего возраста появляются нарушения походки и атрофия мускулатуры ног (постепенно атрофируется вся дистальная мускулатура конечностей). После 20 лет появляется прогрессирующая атрофия зрительного нерва. Интеллект не страдает.

нерва и слепота, спастические три- и тетраплегии, судорожные припадки, снижение интеллекта.

Schmidt I (Шмидта I) синдром.

Характеризуется разновидностью альтернирующего паралича при повреждениях каудальных отростков продолговатого мозга.

Синоним: синдром Avellis — Schmidt (Авеллиса — Шмидта). Синдром впервые описан в 1892 г.

Автор: Schmidt Adolf, 1885—1918, немецкий терапевт, Бонн. Синдром впервые описан в 1892 г.

Проявления: односторонний паралич гортани, мягкого неба, односторонний паралич и контралатеральная гемиплегия грудного-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц.

Schultz (Шульца) синдром.

Характеризуется агранулоцитозом с некротической ангиной.

Синонимы: morbus Schultz; angina agranulocytotica; angina Schultz; agranulocytosis; mucositis necroticans agranulocytotica.

Автор: Schultz Werner, 1878—1947, немецкий терапевт и гематолог, Берлин. Синдром описан Türk в 1907 г., Veil в 1910 г. Классическое описание произведено Schultz в 1922 г.

Проявления: резкий подъем температуры тела с быстрым развитием септического состояния, ограниченные некрозы слизистых

S

Sanfilippo (Санфилиппо) синдром.

Характеризуется своеобразным врожденным мукополисахаридозом.

Синонимы: mucopolysaccharidosis III; oligophrenia polydystrophica.

Автор: Sanfilippo Sylvester J., американский педиатр.

Проявления: нарушение слуха, умственная отсталость, широкая спинка носа, сросшиеся брови, предрасположенность к инфекциям верхних дыхательных путей, застывшая мимика, макрогlossия, утолщение костей черепа, задержка роста, патологические формы поясничных позвонков, увеличение печени. В моче — увеличение количества кислых мукополисахаридов.

Schilder (Шильдера) синдром.

Характеризуется врожденным суданотропным диффузным церебросклерозом.

Синонимы: синдром Schilder — Foix (Шильдера — Фуа); синдром Heubner — Schilder (Хейбнера — Шильдера); encephalitis periaxialis diffusa; leucoencephalitis subchronica; cerebrosclerosis sudanophilica; sclerosis cerebri sudanophilica.

Автор: Schilder Paul Ferdinand, 1886—1940, невропатолог и психиатр, работавший в Австрии, Германии и США. Синдром впервые описан в 1912 г.

Проявления: нарушение обоняния, снижение слуха, афазия, атрофия зрительного

117

оболочек, некротическая ангина с диффузными налетами, гиперпластическая реакция десен, припухание и болезненность регионарных лимфатических узлов, увеличение печени и селезенки. В крови — резко выраженная лейкопения с исчезновением форменных элементов зернистого ряда. В костном мозге — атрофия палочкоядерных и сегментоядерных элементов с гиперплазией незрелых форм, расстройство созревания и развития клеток зернистого ряда.

Schwann (Шванн) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: keratosis palmaris et plantaris cum surditate congenita et leuconychia totali (unguium).

Автор: Schwann Jadwiga, польский дерматолог.

Проявления: глухота в связи с аномалией развития внутреннего уха, высокое небо, аномалии расположения зубов, пародонтопатия, ладонный и подошвенный кератоз, подошвенный гипергидроз, тотальная лейконихия, фолликулярный кератоз, гипертрихоз.

Schwartz (Шварца) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Schwartz — Jampel (Шварца — Жампла); dystrophia osteochondromuscularis.

Автор: Schwartz Oscar, американский врач.

стридорозным дыханием, миотония, низкий рост, дисплазия тазовых костей, блефароспазм или блефарофимоз, гипертрихоз век; близорукость, скованность мимики, высокое небо, килевидная грудная клетка, слабость сфинктеров, ригидность суставов. Гистологически — атрофия, фиброз, инфильтрация жира и накопление гликогена в мышцах.

Scriver — Schafer — Efron (Скрайвера — Шефера — Эфрона) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Scriver Charles Robert, род. 1930, американский педиатр и генетик; Schafer Irwin Arnold, род. 1928, американский педиатр и генетик; Efron M. L., американский врач.

Проявления: глухота; эпилепсия, провоцируемая ярким светом; гипоплазия почек. В крови — гиперпролинемия. В моче — гематурия, протеинурия, повышенное выделение глицина и пролина.

Seitelberger (Зейтельбергера) синдром.

Характеризуется прогрессирующим дегенеративным расстройством с отложениями липоидов в центральной нервной системе, симптомы которого появляются в раннем возрасте.

Синоним: *idiotia spastica amaurotica*.

Автор: Seitelberger Franz, род. 1916, австрийский невропатолог, Вена. Синдром впервые описан в 1952 г.

Проявления: глухота, прогрессирующие вестибулярные нарушения и нистагм, беспре-

120

ней челюсти, в область шеи. Продолжительность приступов до 2 минут. В предприступном периоде могут наблюдаться ощущения глухоты или слюнотечения. Часто сопровождается расстройством вкуса в задней трети языка. В связи с сильными болями развивается страх приема пищи, громкой речи. В время приступа может появляться сухой раздражающий кашель.

Simmonds I (Симмондса I) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при отогенной гидроцефалии.

Синоним: *hydrocephalus otogenicus*.

Автор: Simmonds Morris, 1855—1925, немецкий патолог, Гамбург.

Проявления: сильные головные боли, тошнота, рвота, парез отводящего нерва. В спинномозговой жидкости — повышенное давление; состав без патологии. Преимущественно болеют дети.

Sjögren H. (Шегрена Х.) синдром.

Характеризуется недостаточностью всех желез внешней секреции.

Синонимы: синдром Mikulicz — Sjögren (Микулича — Шегрена); *morbus Mikulicz — Gougerot — Sjögren*; синдром Gougerot — Mulock — Houwer — Sjögren (Гужеро — Мулока — Хойвера — Шегрена); *dacryosialoadenopathia atrophicans*; *xerodermosteosis*; *keratoconjunctivitis sicca*; *sicca syndrome* (англ.).

Автор: Sjögren Henrick Samuel Conrad, род. 1899, шведский офтальмолог, Йенке-

тельной мускулатуры, паралич и атрофия мускулатуры затылка и шеи, слабость сфинктеров.

Sergent I (Сержана I) синдром.

Характеризуется комбинированным параличом блуждающего нерва и шейных симпатических волокон у больных с верхушечным туберкулезом легких.

Синоним: *syndromus phrenico-pupillaris*.

Автор: Sergent Emile, 1867—1943, французский терапевт.

Проявления: парез или паралич гортани, сужение зрачка на больной стороне.

Sicard (Сикара) синдром.

Характеризуется симптомокомплексом при невралгии языкоглоточного нерва.

Синонимы: синдром Collet — Sicard (Колле — Сикара); синдром Weisenberg — Sicard — Robineau (Вейсенберга — Сикара — Робино); синдром Sicard — Robineau (Сикара — Робино); *neuralgia glossopharyngealis idiopathica*.

Автор: Sicard Jean, 1873—1929, французский невропатолог, Париж. Синдром впервые описан Weisenberg в 1910 г., Sicard и Robineau в 1920 г., Harris в 1921 г.

Проявления: остро возникающие приступы сильных болей на одной стороне мягкого неба и в половине десны, которые возникают при глотании, приеме горячей и холодной пищи, при быстром разговоре, интенсивном жевании или зевании. Боли иррадируют

121

Houwer в 1927 г., Wissmann в 1932 г., H. Sjögren в 1933 г.

Проявления: сухость слизистой оболочки полости рта, носа, глотки, пищевода; ринит, фаринготрахеобронхит; кератит, конъюнктивит; дисфункция околоушной слюнной железы и увеличение ее размеров; кариес; сухость, депигментация кожи.

Sluder (Сладера) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при невралгии крылонебного ганглия.

Синонимы: *morbus Sluder*; *neuralgia Sluder*; *syndromus pterygopalatinus*; синдром Frey (Фрея).

Автор: Sluder Greenfield, 1865—1925, американский оториноларинголог, Сент-Луис. Синдром впервые описан в 1908 г.

Проявления: раздражительное чихание, сильные боли в области внутреннего угла глаза, спинке носа, внутренних отделов полости носа, верхней челюсти, мягком небе, орбите. Иногда боли иррадируют в затылок и плечо. Односторонняя гиперсекреция слезной железы, гипостезия верхней десны, неба и стенки глотки. Заболевание возникает в результате поражения околоносовых пазух.

Smith — Theiler — Schachenmann (Смита — Тейлера — Шахенманн) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: *syndromus cerebrocostomandibularis*.

123

риканский педиатр; Ippenег Каги, род. 1920, швейцарский анатом; Schachenmann Gertrud, швейцарский педиатр.

Проявления: дисплазия ушных раковин, гипоплазия хрящей трахей, сочетающаяся с тяжелым стридорозным дыханием, предрасположенность к аспирации и инфекционным заболеваниям верхних дыхательных путей, гипоплазия нижней челюсти, западение языка, острое небо, расщепление мягкого неба, гипоплазия или расщепление язычка, множественные дефекты ребер, косое расположение глазных щелей, умеренная микроцефалия, задержка общего развития, двусторонние летательные перепонки на шее, перераспределение тяжести кожи (больше в затылочной области), гипотония. Может сопровождаться дисплазией локтевого сустава и пороками развития стоп.

Sohar (Сохара) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Sohar Ezra, израильский терапевт.

Проявления: тугоухость по типу нарушения звукопроводения, появляющаяся в возрасте 10 лет; астенический или марфаноподобный внешний вид, умеренная близорукость. В крови — постоянно повышен остаточный азот, ускорена СОЭ. В моче — гипостенирия. Летальный исход наступает в связи с почечной недостаточностью.

124

(Страсберджера — Хокинса — Элдриджа) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: symphalangismus-surditas syndromus; symphalangism-hearing loss syndrome (англ.).

Авторы: Strasburger A. K., американский генетик; Hawkins Morris J. R., род. 1944, американский генетик; Eldridge Roswell, род. 1934, американский генетик.

Проявления: прогрессирующая тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, симметричная симфалангия проксимальных фаланг всех пальцев кистей и стоп, аплазия ногтей, шиловидного отростка лучевой кости. Может сопровождаться синдактилией, сходящимся косоглазием, близорукостью.

Т

Tamura — Takahashi (Тамуры — Такахаши) синдром.

Характеризуется врожденной темной окраской слизистых оболочек в связи с аномальной структурой гема, входящего в состав гемоглобина крови.

Синонимы: nigraemia; black blood disease (англ.); morbus Tamura — Takahashi.

Авторы: Tamura Arika, японский врач; Takahashi Mataro, японский врач.

на) синдром.

Характеризуется лекарственной аллергией кожи и слизистых оболочек.

Синонимы: erythema multiforme exsudativum maius; dermatostomatophthalmitis infectiosa; aphthosis generalisata; aphthosis Neumann; синдром Fiessinger — Rendu (Фиессингера — Рандю).

Авторы: Stevens Albert Mason, 1884—1945, американский педиатр; Johnson Frank Craig, 1894—1934, американский педиатр. Синдром впервые описан в 1922 г. обоими авторами совместно.

Проявления: конъюнктивит, язвы ротовицы, афтозный стоматит, буллезно-язвенный фарингит, некротический эзофагит, поражение гортани, носа, пятнистая сыпь на коже лица, голених, предплечьях.

Stickler (Стиклера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: arthrophthalmopathia progressiva hereditaria.

Автор: Stickler G. B., американский врач.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, гнойные средние отиты, выраженная близорукость, дегенеративные изменения в сетчатке, вторичная глаукома, хронический увеит, кератопатия, сморщивание глазного яблока. Может сопровождаться расщеплением челюсти. После 30 лет развивается тяжелая артропатия тазобедренных, коленных и голеностопных суставов.

125

Характеризуется комплексом симптомов при поражении продолговатого мозга в каудальной части.

Синонимы: hemiplegia palato-pharyngolaryngealis; nucleus ambiguus-hypoglossus-syndromus.

Автор: Tapia Antonio Garcia, 1875—1950, испанский оториноларинголог. Синдром впервые описан в 1905 г.

Проявления: односторонний паралич неба, глотки, гортани, паралич и атрофия языка.

Taybi (Тейби) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: syndromus otopalatodigitalis; syndromus OPD (O — oto; P — palato; D — digitalis); OPD syndrome (англ.).

Автор: Taybi Hooshaug, род. 1919, американский рентгенолог. Синдром впервые описан в 1962 г.

Проявления: тугоухость или глухота в связи с пороками развития внутреннего уха; небольшая или полностью отсутствует пневматизация околоносовых пазух, широкая спинка носа; маленький рот, дисплазия ушных раковин, косое расположение глазных щелей, аномалии расположения зубов, расщепленное высокое небо, увеличенный череп с выдающимся лбом и затылком, низкий рост, задержка умственного развития, гипертелоризм, диспластическая грудная клетка, туго-

126

костей и стоп, брахимегалодактилия, клинодактилия, частичная синдактилия, гипоплазия ногтей больших пальцев ног, выраженный андротропизм.

Thornwaldt (Торнвальдта) синдром.

Характеризуется хроническим воспалением глоточного кармана в результате образования в нем кисты со слизистым или гнойным содержимым.

Автор: Thornwaldt G. L., 1843—1910, немецкий врач. Синдром впервые описан в 1885 г.

Проявления: затруднение носового дыхания, слизистые или гнойные выделения из носоглотки, неприятный запах изо рта, головная боль (чаще в затылочной области).

Tietz (Тица) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Tietz Walter, американский педиатр.

Проявления: глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха; общий альбинизм, светло-голубые зрачки, нистагм, гипоплазия бровей, фотофобия.

Timme (Тимме) синдром.

Характеризуется симптомами недостаточности вилочковой железы, надпочечников и гипофиза.

Автор: Timme Walter, род. 1874, американский врач.

128

Ullrich — Feichtiger (Ульриха — Фейхтигера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: dyscrania-pydo-phalangia tipus degenerativus rostockiensis.

Авторы: Ullrich Otto, 1894—1957, немецкий педиатр, Бонн; Feichtiger сотрудник Ullrich в Ростке. Синдром впервые описан в 1943 г.

Проявления: деформированные ушные раковины, запавший корень носа, маскообразное лицо, узкие глазные щели, выпуклый лоб, большой рот, микрогения, расщепление неба, микрофтальмия, помутнение роговицы, глухота, полидактилия, дисгенитализм. Может сопровождаться пороком сердца, кистозной почкой, деформацией стоп.

Urbach — Wiethe (Урбаха — Вите) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при нарушении обмена веществ с отложением липопротеинов в коже и слизистых оболочках.

Синонимы: hyalinosis cutis et mucosae lipoproteinosis Rössle — Urbach — Wiethe.

Авторы: Urbach Erich, 1893—1946, австрийский аллерголог и дерматолог; Wiethe Camillo, 1888—1949, австрийский оториноларинголог, Вена. Синдром впервые описан Wiethe в 1924 г., Urbach в 1928 г. и Rössle в 1927 г.

Проявления: стойкая охриплость с грудного возраста, довольно плотные желто-

слоготочной миндалины, кровотечения из носа; усталость, головные боли, снижение артериального давления; задержка роста, недостаточное оволосение бровей, ресниц, подмышечных впадин, предрасположенность к кровоизлияниям в кожу, задержка прорезывания зубов, гипогликемия, цианоз конечностей, недержание мочи. Рентгенологически — уменьшение объема турецкого седла. Позднее развивается генитальный инфантилизм, повышается кислотность желудочного сока, появляются симптомы акромегалии и медленно развивается слабоумие.

Trotter (Троттера) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при небольших опухолях в носоглотке.

Синоним: trias Trotter.

Автор: Trotter Wilfred, 1872—1939, английский хирург. Синдром описан в 1911 г.

Проявления: односторонняя боль в нижней челюсти, языке, ухе; односторонняя тугоухость или глухота; односторонний парез или паралич мягкого неба. В поздние стадии появляется тризм, припухание околоушной железы.

Turpin (Тюрпена) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Turpin Raymond Alexandre, род. 1895, французский педиатр и генетик, Париж. Синдром описан в 1949 г.

9. Заказ № К-76

129

тани, голосовых складках, языке, на лице, щеках, красной кайме губ; сохранение молочных зубов, аплазия или гипоплазия боковых верхних резцов, расстройства белкового, жирового и углеводного обмена. Может сопровождаться макрохейлией и макроглоссией, расстройствами движения и углублением рельефа слизистых оболочек пищевода и желудка; ускоренная СОЭ.

Usher (Ашера) синдром.

Наследственное заболевание.

Автор: Usher C. H., английский офтальмолог.

Проявления: наследственная семейная тугоухость, пигментный ретинит.

V

Vernet (Верне) синдром.

Характеризуется ограниченным поражением пирамидного пути в результате кровоизлияний, опухолей, воспалительных процессов, травм.

Синоним: paralysis Vernet.

Автор: Vernet Maurice, 1887—1974, французский невропатолог. Синдром впервые описан в 1916 г.

Проявления: односторонний паралич неба, глотательной мускулатуры, расстройства чувствительности задней трети языка, паралич половины тела с противоположной

группы черепномозговых нервов.

Vilanova — Pinol (Вилановы — Пиньола) синдром.

Характеризуется комплексом кожных симптомов, которые появляются через 1—20 дней после перенесенной ангины или острого фарингита.

Синонимы: синдром Vilanova — Pinol Aguade (Вилановы — Пиньола Агуаде).

Авторы: Vilanova Montiu Xavier, род. 1902, испанский дерматолог, Барселона; Pinol Aguade Joaquin, род. 1917, испанский дерматолог.

Проявления: болезненные подкожные узелки величиной с горошину, локализующиеся на передне-боковых поверхностях голеней. Узелки периодически исчезают и появляются на других местах.

Villaret (Вилларе) синдром.

Характеризуется комплексом симптомов при поражении задней группы черепномозговых нервов в результате различного рода травм, новообразований, воспалительных процессов, абсцессов.

Автор: Villaret Maurice, 1877—1946, французский невропатолог, Париж. Синдром впервые описан в 1916 г.

Проявления: верхний паралич глотки с расстройствами глотания, односторонний паралич мягкого неба, гортани, анестезия пораженных областей, односторонний паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц.

132

Автор: Voltolini Rudolf, 1819—1889, немецкий оториноларинголог.

W

Waardenburg (Варденбург) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Vogt (Фогта); cephalodactylia; cephalosyndactylia Vogt; dyscephalodactylia.

Автор: Waardenburg Petrus Johannes, род. 1886, голландский офтальмолог, Арнгейм. Синдром впервые описан Vogt в 1933 г. и Waardenburg в 1934 г.

Проявления: аномалии развития ушных раковин, поздняя глухота, башенная форма черепа, гипертелоризм, крючковидный нос, расщепление неба, гипоплазия нижней челюсти и подбородка, аномалия положения языка, двусторонняя гидрофтальмия, дисплазия ключицы, врожденные пороки сердца, крипторхизм, гипоспадия, псевдогермофродитизм, контрактуры коленных и локтевых суставов, синдактилия.

Wallenberg (Валленберга) синдром.

Развивается при поражении латеральных отделов продолговатого мозга.

Синонимы: сосудистый синдром Wallenberg (Валленберга); боковой синдром продолговатого мозга; дорсо-латеральный синдром продолговатого мозга; синдром Viensseux — Wallenberg (Вьенсе — Валленберга).

синдром.

Характеризуется комплексом симптомов неясной этиологии с преимущественным поражением внутреннего уха, глаз и кожи.

Авторы: Vogt Alfred, 1879—1943, швейцарский офтальмолог, Базель, Цюрих; Koyanagi Yoshizo, род. 1880, японский офтальмолог. Синдром впервые описан Vogt в 1905 г. и Koyanagi в 1929 г.

Проявления: тугоухость с повышенной чувствительностью на высокие тона, двусторонний увеит, помутнение хрусталика, преждевременное поседение волос, полые и выпадение бровей. Может сопровождаться менингеальной реакцией с воспалительными изменениями в спинномозговой жидкости.

Vohwinkel (Фовинкеля) синдром.

Характеризуется наследственным кератозом.

Синоним: keratoma hereditarium mutilans.

Автор: Vohwinkel K. H. немецкий дерматолог, Эссен. Синдром описан в 1929 г.

Проявления: диффузный ладонно-подошвенный кератоз с гипергидрозом, ногти в виде часовых стеклышек, умеренный гипогонадизм, нейросенсорная тугоухость.

Voltolini (Вольтолини) синдром.

Характеризуется двусторонней глухотой у детей после кратковременной острой инфекции, протекавшей без менингеальных симптомов.

133

Автор: Viensseux в 1808 г. В 1811 г. аналогичный случай описан Marcet в Лондоне. Wallenberg описал синдром в 1895 и 1901 гг.

Проявления: рвота, головокружение, нистагм, склонность к падениям на сторону поражения, расстройства глотания, парез мягкого неба на пораженной стороне, гомолатеральный паралич голосовых складок.

Wegener (Вегенера) синдром.

Характеризуется злокачественной по течению формой узелкового периартериита с некротически-гранулематозными поражениями дыхательных путей.

Синонимы: morbus Wegener; granulomatosis Wegener; синдром McBride — Stewart (МакБрайда — Стюарта); синдром Churg (Черджа);

Автор: Wegener F., современный немецкий врач. Синдром впервые описан Wegener в 1931—1932 гг., клинические особенности им описаны в 1936 г. В 1950 г. синдром описали Churg и Straus.

Проявления: носовые кровотечения, гнойно-некротический ринит и синусит, разрушение носовой перегородки и раковин, вторичный седловидный нос, хронический отит, инфильтраты в гортани, трахее, бронхах; бронхит, пневмония, инфильтраты в легких, кровохарканье, кожные эритемы, подкожные инфильтраты, очаговый нефрит и некротический гломерулонефрит, симптомы уремии. Прогноз сомнительный.

135

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: *syndromus cervico-oculo-acusticus*; синдром Franceschetti — Klein — Wildervanck (Франческетти — Клейна — Вильдерванка); *dystrophia cervico-oculo-facialis*; синдром Wildervanck — Waardenburg (Вильдерванка — Варденбург).

Автор: Wildervanck L. S., современный голландский генетик, Гронинген. Синдром описан Wildervanck в 1952 г., Waardenburg в 1953 г., Franceschetti и Klein в 1954 г.

Проявления: глухота в связи с аномалиями развития внутреннего уха, короткая шея, бочкообразная грудная клетка, одно- или двусторонний паралич отводящего нерва, множественные аномалии позвонков. Может сопровождаться асимметрией лица, аномалиями развития зубов, нарушениями роста волос, гетерохромией радужных оболочек.

Wildervanck II (Вильдерванка II) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синоним: *dysosteosis zygomatico-maxillo-mandibulo-facialis*.

Проявления: тугоухость в связи с пороками развития внутреннего уха, оттопыренные и большие ушные раковины, большой нос, гипоплазия скуловой дуги, микрогнатия, микрогения, гиподонтия, характерная деформация лица, гипертелоризм, атрофия зритель-

ного нерва с ослаблением зрения, нистагм, энтофтальм, гипоплазия радужной оболочки, блефарофимоз, гидрофтальм, задержка умственного развития.

Williams — Campbell (Уильямса — Кэмпбелла) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Williams Howard, английский педиатр; Campbell Reter Nelson, род. 1921, английский педиатр.

Проявления: отсутствие или недоразвитие хрящей трахеи и бронхов, генерализованные бронхоэктазы, влажный кашель, периодические подъемы температуры тела. Аускультативно-множественные влажные хрипы и крепитация. Позднее развивается деформация грудной клетки, пневмофиброз, эмфизема, закупорка дыхательных путей со спадением частей легкого.

Winter (Уинтера) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Синонимы: синдром Winter — Kohn — Mellman — Wagner (Уинтера — Кона — Меллмана — Вагнера);

Автор: Winter Jeremy Stephen Drummond, род. 1937, американский педиатр и эндокринолог.

Проявления: тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха, стеноз наружного слухового прохода, аномалии развития ушных раковин, маленький, острый нос, микрогнатия, одно- или двусторонняя

136

аплазия почек, мочеточников, аплазия или атрезия влагалища, гипоплазия матки, яичников и яйцеводов, гинекотропизм.

Woks (Уокса) синдром.

Характеризуется наследственным поражением эндокринных и слизистых желез пищеварительного и дыхательного трактов.

Проявления: деформирующий полипоз носа, муковисцидоз, повышенное отделение слизи с изменением ее вязкости.

Woolf — Dolowitz — Aldous (Вульфа — Доловитца — Олдэса) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Авторы: Woolf Charles Martin, род. 1925, американский генетик; Dolowitz David A., американский хирург; Aldous Harold E., американский хирург.

Проявления: глухота, в связи с аномалиями развития слухового нерва, частичный альбинизм, светло-голубые радужные оболочки, точечные пигментные пятна на глазном дне.

Z

Zahorsky (Захорского) синдром.

Характеризуется инфекционным заболеванием с катаральной ангиной и герпетическими высыпаниями в глотке.

Синонимы: *herpangina*; *angina herpetica*; *pharyngitis vesicularis*; *stomatitis herpetica*.

канский педиатр. Синдром впервые описан в 1920 г.

Проявления: высокая интермиттирующая температура в течение 3—5 дней, боли при глотании, образование пузырьков на небных миндалинах, дужках и мягком небе, которые изъязвляются. Слизистая оболочка вокруг пузырьков гиперемирована. Заболевание протекает без значительного увеличения регионарных лимфатических узлов. Болеют преимущественно дети. Течение доброкачественное, возможны рецидивы.

Ziprkowsky (Ципрковского) синдром.

Характеризуется комплексом врожденных пороков развития.

Автор: Ziprkowsky Leo, израильский дерматолог.

Проявления: врожденная глухота, частичный или полный альбинизм.

Агенезия костей носа + аносмия + глазной гипотелоризм = синдром Kundrat.

Аномалии развития наружного и внутреннего уха + атрезия наружного слухового прохода + околоушные свищи + гипоплазия одной стороны лица + аномалии расположения зубов + макрофталмия + врожденная катаракта + косое расположение глазных щелей = c. Goldenhar.

Аномалии развития среднего и внутреннего уха + аномалии развития позвоночника и твердого неба + анэнцефалия + гидроцефалия = c. Klippel — Feil.

Аномалии развития среднего уха + отсутствие слезных протоков + сужение гортани + высокое небо — расщелина верхней губы + криптофтальм + гипертелоризм + синдактилия + гипоплазия почек = c. Fraser.

Аномалии развития уха + седловидный нос + гидроцефалия + олигофрения + гипоплазия половых органов = c. Benjamin.

+ нарушение вкуса на передних 2/3 языка + герпетические высыпания на языке = c. Dejerine — Sougues — Sicard.

Боль при глотании + образование пузырьков на небных миндалинах, дужках, мягком небе, которые изъязвляются = c. Zahorsky.

Большие ушные раковины + нос «боксер» + выступающий лоб + умственная отсталость + «куриная грудь» + конусообразные пальцы = c. Coffin — Lowry.

Большой нос + дисплазия ушных раковин и наружного слухового прохода + воронкообразная грудь + сколиоз + кифоз + экзостозы + расщелина верхней челюсти + гиподонтия + отсутствие ресниц + большая рогавица + голубые склеры + нистагм + анизокория + несахарный диабет + инфантилизм = c. Marfan 1.

Большой череп + втянутый корень носа + толстые губы + короткая шея + тугоухость (глухота) + низкий, хриплый голос = Pfaundler — Hurler.

Буллезно-язвенный фарингит + некротический эзофагит + афтозный стоматит + конъюнктивит + язвы роговицы + пятнистая сыпь на коже = c. Stevens — Johnson.

Внезапно возникающие односторонние боли в горле,

Аномалии развития ушных раковин + паралич лицевого нерва + двусторонние летательные перепонки шеи + +птоз век + косоглазие + + дискрания + гипоплазия нижней челюсти = c. Nielsen I.

Аносмия врожденная + евнухоидизм = c. Kallmann.

Аносмия + тугоухость (глухота) + атаксия + нистагм + атипичный пигментный ретинит + полиневритические симптомы = c. Refsum.

Аплазия или дисплазия ушных раковин (микротия) + гипоплазия нижней челюсти + + колобома радужной оболочки = c. Hennebert I.

Атипичная форма ушных раковин + гипертелоризм + +выступающий лобный бугор + расширенный корень носа + старческое выражение лица = c. Potter I.

Атрофия слизистой оболочки верхних дыхательных путей + дисфагия + глоссит + себоррейный дерматит + дистрофия ногтей + + блефароконъюнктивит + + ослабление зрения в сумерках = c. Plummer — Vinson.
= c. Grisel.

Болезненная кривошея

Болезненные подкожные узелки на передне-боковой поверхности голени, которые появляются через 1—20 дней после перенесенной ангины или острого фарингита = c. Vilanova — Pinol.

Боль в ушах + нарушение чувствительности мочки уха +

в области шеи + головные боли + дисфагия = c. Hilger.

Воспалительная отечность слизистой оболочки носа + + отечность лица, губ + + гиперемия слизистой оболочки полости рта с беловатым налетом + пятнисто-узелковая или узелково-везикулярная сыпь на коже туловища и конечностей = c. Baader

Врожденная темная окраска слизистых оболочек = c. Tamura — Takahashi.

Гайморит хронический + гипоплазия лобной пазухи + двусторонние бронхоэктазы = c. Chandra — Khetarpal.

Генерализованный микоз полости рта, глотки, гортани + + пневмония + периодический подъем температуры тела + периодическая сыпь аллергического типа = c. Glanzmann — Riniker.

Гиперсекреция слизистой оболочки полости носа + гиперсекреция слез, слюны, желудочного сока = c. Crey — Levy.

Гипертелоризм + широкое расположение глаз + расщепление переносицы + расщепление верхней губы и неба + нижняя граница оволосения на лбу в форме буквы «У» = c. De Myer.

Гипертрофия носоглоточной миндалины + башенный череп + экзофтальм = c. Enslin.

Гипоплазия гортани + аномалии развития ушных раковин + плоский нос + микро-

- + выступающий лобный бугор + косое расположение глазных щелей + эпикант + четырехпалость
= c. Lejeune.
- Гипоплазия гортани со стридорозным дыханием + миотония + низкий рост + дисплазия тазовых костей + + блефароспазм + близорукость + высокое небо + + килевидная грудная клетка
= c. Schwartz.
- Гипоплазия хрящей носа + + дольчатый язык с укороченной уздечкой + расщепление верхней губы и неба + гипертелоризм
= c. Papillon — Leage — Psaume.
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + альбинизм + светло-голубые зрачки + нистагм + гипоплазия бровей + фотофобия
= c. Tietz.
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + фиброзные узелки на разгибательных поверхностях межфаланговых суставов пальцев рук и ног + лейкопатия ногтей
= c. Bart — Pumphrey.
- Глухота + аномалии развития ушных раковин + гипертелоризм + крючковидный нос + расщепление неба + гипоплазия нижней челюсти + двусторонняя гидрофтальмия + гипоспадия
= c. Waardenburg.
- Глухота + аномалии развития ушных раковин + рас-

144

- низм + светло-голубые радужные оболочки
= c. Woolf — Dolowitz — Aldous.
- Глухота в связи с врожденной фиксацией основания стремени + вестибулярные расстройства в связи с аномалиями развития внутреннего уха
= c. Nance.
- Глухота + выходящие волосы головы, бровей, ресниц
= c. Bjornstad.
- Глухота + гиперплазия костей носа + широкая и высокая спинка носа + сглаженный назофронтальный угол + + частичный альбинизм + + брахицефалия + гипоплазия глазниц + гипертелоризм + блефарофимоз + + седина медиальных частей бровей
= c. Klein — Waardenburg.
- Глухота + голубые склеры + + множественные переломы костей + врожденная катаракта
= c. Lobstein.
- Глухота двусторонняя + атаксия + концентрическое сужение полей зрения + + признаки гипопитуитаризма
= c. Frankl — Hochwart.
- Глухота двусторонняя + диффузный эутиреоидный зоб + + остеодисгенез + «птичье лицо»
= c. Refetoff.
- Глухота + деформированные ушные раковины + западающий корень носа + маскообразное лицо + узкие глазные щели + микрогения + расщепление неба + + микрофтальмия + помутнение роговицы + поли-

щепление губ, палева-люсти и неба + аплазия костей носа
= c. Patau.

- Глухота + аносмия + атрезия хоан + расщелины верхней губы и неба + коллобома + комбинированный порок сердца
= c. Mondini.
- Глухота + атаксия + общее дрожание + дизартрия + + слюнотечение + приступы мышечных подергиваний
= c. Minimata.
- Глухота + атаксия + умственная отсталость + постепенная атрофия периферической мускулатуры + + недоразвитие вторичных половых признаков
= c. Richards — Rundle.
- Глухота + вестибуломожечковая атаксия + нистагм + олигофрения + + пигментный ретинит
= c. Graefe — Sjögren T.
- Глухота врожденная + отложение пигмента в сетчатке на глазном дне
= c. Diallinas — Amalric.
- Глухота врожденная + частичный или полный альбинизм
= c. Ziprkowcky.
- Глухота в связи с аномалией развития внутреннего уха + + короткая шея + бочкообразная грудная клетка + паралич отводящего нерва + асимметрия лица + аномалии развития зубов + + нарушение роста волос
= c. Wildervanck I.
- Глухота в связи с аномалиями развития слухового нерва + частичный альби-
- дактилия + дисгенитализм
= c. Ullrich — Feichtiger.
- Глухота + дисплазия ушных раковин + атрезия наружного слухового прохода + + дисплазия носа с расширенной спинкой + высокое небо + эпикант + задержка психического развития
= c. Edwards J. H. — Goyer — Reynolds — Burke — Bürkholder.
- Глухота + ихтиоз + поликистоз почек
= c. Capute — Rimoin — Königsmark.
- Глухота + коричневые пятна на коже + пороки сердца + прогнатия + грудной кифоз + дисгенитализм
= c. Capute — Rimoin — Königsmark.
- Глухота + монголоидное лицо + гипертелоризм + расширенный корень носа + + приросшие к черепу ушные раковины + малый рост + расщепление верхней губы
= c. Mende.
- Глухота + нистагм + косоглазие + сахарный диабет + ожирение
= c. Ahlström — Hallgren.
- Глухота + нистагм + скандированная речь + слабое умие + атаксия + отсутствие сухожильных рефлексов + врожденные пороки сердца
= c. Friedreich I.
- Глухота односторонняя + расстройства равновесия + нарушение обоняния и зрения + односторонний паралич и анестезия неба, глотки и гортани + одностороннее нарушение чув-

145

- ствительности лица и жевательной мускулатуры + + одностороннее расстройство вкуса на задней трети языка = c. Garcin.
- Глухота + аномалии развития внутреннего уха + высокое небо + аномалии расположения зубов + ладонно-подошвенный кератоз + гипергидроз + тотальная лейконихия + гипертрихоз = c. Schwann.
- Глухота + приступы болей на одной стороне мягкого неба и в половине десны + + слюнотечение + расстройство вкуса в задней трети языка = c. Sicard.
- Глухота + прогрессирующие вестибулярные нарушения + + нистагм + беспрестанные движения мышц лица, языка и жевательной мускулатуры + паралич и атрофия мускулатуры затылка и шеи = c. Seitelberger.
- Глухота + синкопальные приступы с трепетанием и мерцанием желудочков = c. Jervell — Lange — Nielsen.
- Глухота + слепота + олигофрения + атрофия глазного яблока = c. Norrie — Warburg.
- Глухота + снижение вестибулярной возбудимости + + зоб = c. Pendred.
- Глухота + умственная отсталость + гипогонадизм + + непереносимость глюкозы = c. Edwards J. A.
- Глухота + частичная анодонтия + конусообразные зубы + дисплазия мягкого неба и гортани = c. Folx — Chavany — Hillemand.
- Дефекты ушных раковин + + паралич лицевого нерва + высокое небо + гипоплазия нижней челюсти + пороки развития конечностей + олигофрения = c. Bonnevie — Ullrich.
- Деформирующий полипоз носа + муковисцидоз + повышенное отделение слизи = c. Woks.
- Дисплазия ушной раковины + + гемангиомы ушной раковины + расщепление неба + пороки развития стоп + сколиоз грудного отдела позвоночника = c. Maroteaux — Lamy III.
- Дисплазия ушных раковин + выпуклое надпереносье + + гипоплазия медиальных частей надбровий + сращение между деснами и внутренней поверхностью щек + высокое небо + эпикант + + косоглазие + синдактилия + клинодактилия + + брахидактилия + дисплазия тазобедренного сустава, ребер грудины + + крипторхизм = c. «С».
- Дисплазия ушных раковин + + гипоплазия хрящей трахеи + стридорозное дыхание + гипоплазия нижней челюсти + западение языка + дефекты ребер + косое расположение глазных щелей + микроцефалия = c. Smith — Theyler — Schachenmann.
- теи + гипергидроз + синдактилия + полидактилия = c. Robinson — Miller — Bensimon.
- Глухота + частичный альбинизм + + глазной альбинизм = c. Dolowitz — Aldous.
- Глухота + эпилепсия, провоцируемая ярким светом + + гипоплазия почек = c. Scriver — Schafer — Efron.
- Гнойная инфекция ушей, полости носа, околоносовых пазух + деформация лица и челюстей + задержка роста = c. Puretic.
- Головные боли + тошнота + + рвота + парез отводящего нерва + повышенное давление спинномозговой жидкости = c. Simmonds.
- Головокружение вращательного типа, сопровождаемое тошнотой и рвотой + снижение слуха + спонтанный нистагм + нарушение равновесия + шум в ушах = c. Meniere.
- Двусторонняя атрофия слуховых нервов после 7-летнего возраста + изъязвления и атрофия слизистой оболочки полости рта + близорукость + атипичный пигментный ретинит + умственная отсталость + атаксия = c. Flynn — Aird.
- Двусторонняя глухота, возникающая после кратковременной острой инфекции, протекавшей без менингеальных симптомов = c. Voltolini.
- Дисплазия ушных раковин + + глубокий и широкий угол носа + сужение носовых ходов + озепа + + постоянно открытый рот + выступающие лобные бугры + эпикант + + узкие глазные щели + + выступающая нижняя челюсть + короткая шея = c. Fanconi — Albertini — Zellweger.
- Дисплазия ушных раковин + + косое расположение глазных щелей + гипоплазия ветви нижней челюсти = c. Nager — de Reynier.
- Дисплазия ушных раковин + + косое расположение глазных щелей + прогнатия + микрогения + эпикант + гипертелоризм + + косоглазие + миопия + + множественные скелетные аномалии = c. Joseph II.
- Дифтероидные образования с сероватым налетом под языком + нарушение глотания, сосания = c. Fede — Riga.
- Длительный кашель с гнойной мокротой + рецидивирующая пневмония + иногда спонтанный пневмоторакс = c. Mounier — Kuhn.
- Замедленный рост + расстройство зрения + адипозогенитальная дистрофия + + головные боли = c. Erdheim I.
- Западение виска, лба, щеки и подбородка на пораженной стороне + атрофия половины языка, глотки и гортани = c. Parry — Romberg.

- Затруднение носового дыхания + выделения из носоглотки + неприятный запах изо рта + головная боль = c. Thornwaldt.
- Затруднение носового дыхания + снижение пневматизации околоносовых пазух + снижение пневматизации сосцевидного отростка височной кости + парез лицевого нерва = c. Pyle.
- Злокачественная опухоль глотки + увеличение шейных лимфатических узлов + снижение слуха + невралгия тройничного нерва = c. Menzel.
- Злокачественная опухоль, развившаяся из лимфоидной ткани носоглотки = c. Brill — Symmers.
- Искривление носовой перегородки + гипертрофия носоглоточной миндалины + хроническое воспаление заболеваний слизистой оболочки полости носа и рта + высокое небо + увеличенная верхняя челюсть + предрасположенность к инфекционным заболеваниям + быстрая утомляемость + снижение способности психической концентрации = c. Franke.
- Колющие или режущие боли в области наружного слухового прохода + боли в области сосцевидного отростка + односторонние боли лица = c. Reichert.
- Кохлеовестибулярные расстройства + ирит = c. Lindsay.
- Носовые кровотечения + глужки гематомы + кровоизлияния во внутренние органы = c. Key — Day.
- Носовые кровотечения + гнойно-некротический ринит и синусит + разрушение носовой перегородки и раковин + седловидный нос + хронический отит + инфильтраты в гортани, трахее, бронхах + кожные эритемы + подкожные инфильтраты = c. Alexander II.
- Носовые кровотечения + гемангиэктазии на коже = c. Wegener.
- Одностороннее выпадение функций I—II—III—IV—V—VI черепномозговых нервов = c. Osler.
- Односторонние комбинированные расстройства обоняния и вкуса + односторонние гиперкинетические проявления + односторонние расстройства ощущений и защитных функций + односторонняя дизестезия = c. Godtfredsen.
- Односторонние комбинированные расстройства обоняния и вкуса + односторонние гиперкинетические проявления + односторонние расстройства ощущений и защитных функций + односторонняя дизестезия = c. Head — Holmes.
- Односторонняя боль в ухе + односторонняя головная боль + опоясывающий лишай области уха + высыпания на мягком небе + горизонтальный нистагм + головокружение + расстройства слюнной и слезной секреции + расстройства чувствительности лица на пораженной стороне = c. Hunt I.
- Односторонняя гиперсекреция, отечность, гиперестезия слизистой оболочки полости пертросия небных и носоглоточных миндалин + недостаточное оволосение бровей, ресниц + задержка прорезывания зубов + неддержание мочи = c. Timme.
- Марфаноподобный внешний вид + невриномы слизистых оболочек полости рта, носа, гортани, глаз = c. pseudo-Marfan II.
- Нарушение обоняния + снижение слуха + афазия + атрофия зрительного нерва + слепота + спастические три- и тетраплегии, судорожные припадки = c. Schilder.
- Невралгия в области тройничного нерва + ограниченные очаги анестезии кожи и слизистой оболочки = c. Pietrantoni.
- Недоразвитая ушная раковина + атрезия слухового прохода + тугоухость (глухота) + косое расположение глазных щелей + гипоплазия верхней челюсти + высокое небо + впалый подбородок + гипоплазия зубов = c. Franceschetti.
- Некротический тонзиллит + средний отит + гистiocитарные инфильтраты в коже + геморрагический диатез = c. Abt — Letterer — Siwe.
- Неустойчивая походка и головокружение при перемене положения + выраженное слюнотечение + гладкий язык + гипо- или арефлексия + уменьшение болевой
- после + ... = c. Charlin.
- Односторонняя гиперсекреция слизистой оболочки полости носа + тупая боль в верхней челюсти + слезотечение на пораженной стороне + односторонняя припухлость лица + интермиттирующая эритема лица + односторонняя парестезия роговицы и кожи лица = c. Fegeler II.
- Односторонний паралич неба, глотательной мускулатуры + расстройства чувствительности задней трети языка + паралич задней группы черепномозговых нервов + паралич половников тела с противоположной стороны = c. Vernet.
- Одностороннее расстройство обоняния и вкуса + односторонние гиперкинетические проявления + одностороннее расстройство ощущений и защитных реакций + односторонняя дизестезия = c. Head — Holmes.
- Односторонний паралич гортани + односторонний паралич мягкого неба + контралатеральная гемиплегия грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц = c. Schmidt I.
- Односторонний паралич неба, глотки, гортани + паралич и атрофия языка = c. Tapia.
- Одышка в связи с расплавлением хрящей гортани + припухание мест пере-

+ бронхит + пневмония = с. Meyenburg — Altherr — Uehlinger

«Орлиный нос» + гипоплазия верхней челюсти + расширение акроцефальной части черепа + экзофтальм + гипертелоризм + косоглазие

= с. Crouzon.

Остро возникающий отек неба, язычка, надгортанника + генерализованная припухлость лимфатических узлов + нерегулярная лихорадка + увеличение печени, селезенки + асцит

= с. Franklin.

Острый средний отит + мастоидит + головные боли в области лба, темени, виска, затылка + неврит тройничного нерва + парез глазодвигательного нерва + некроз слизистой оболочки полости носа и рта

= с. Gradenigo.

Острый средний отит (обострение хронического среднего отита) + высокий полиморфноклеточный плеоцитоз в ликворе

= с. Borries.

Отек лица + отек слизистых оболочек полости рта, языка, надгортанника, гортани + отек конечностей, половых органов

= с. Quinke.

Отит рецидивирующий гнойный + близорукость + нефропатия

= с. Ohlson.

Отложение меланина на слизистой оболочке полости рта, губах, лице в виде пятен различной величины + гемангиоматоз по ходу желудочно-кишечного тракта

= с. Bandler.

эмали + катаракта + синюшность склер + анетодермия + ломкость костей + слабость связочного аппарата

= с. Blegvad — Haxthausen.

Отставание в умственном развитии + снижение способности сосредоточиться + беспокойный сон

= с. Citelli.

Отсутствие или недоразвитие хрящей трахеи и бронхов + бронхоэктазы + влажный кашель + деформация грудной клетки

= с. Williams — Campbell.

Отсутствие обоняния и вкуса + седловидный нос + атрофический ринит + полный ангидроз + гипоплазия или анодонтия + гипотрихоз

= с. Guilford.

Отсутствие правой ушной раковины и атрезия наружного слухового прохода + гипоплазия нижней челюсти + расщепление неба + колобомы радужных оболочек

= с. Francois — Haustrate.

Охриплость (афония) + дисфагия + рефлекторно-двигательные расстройства надгортанника, языка + паралич мягкого неба + паралич мимической мускулатуры

= с. Duchenne II.

Охриплость в результате лейкоплакии слизистой оболочки гортани + лейкоплакия слизистой оболочки полости рта, языка, уголков рта + врожденный онихогрифоз всех пальцев +

157

надоней и подошв + гипергидроз + запоздалое прорезывание зубов + склонность к абсцессам потовых желез + андротропизм

= с. Jadassohn — Lewandowsky.

Охриплость + затрудненное дыхание и глотание в связи с ростом гранулем в гортани, гортаноглотке + множественные периартикулярные и суставные припухлости + множественные подкожные гранулемы

= с. Farber.

Охриплость + плотные, желтоватые отложения в слизистых оболочках гортани, голосовых складках, языке, на лице, красной кайме губ + аплазия или гипоплазия боковых верхних резцов + макрохейлия + макроглоссия

= с. Urbach — Wieth.

Очаги саркоидоза в полости носа, околоносовых пазухах, гортани, глотке + увеличение поверхностных и глубоких лимфатических узлов

= с. Besnier — Boeck — Schaumann.

Паралич глотки с расстройством глотания + односторонний паралич мягкого неба + односторонний паралич гортани + односторонний паралич грудноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц

= с. Villaret.

Паралич голосовых складок односторонний + контралатеральный паралич глотки

+ парез лицевого нерва
Паралич голосовых складок различной этнологии и патогенеза

= с. Gerhardt.

Паралич лицевого нерва + рецидивирующие или постоянное припухание лица и губ + складчатый язык + слезотечение

= с. Melkersson — Rosenthal.

Паралич мускулатуры гортани и мягкого неба односторонний + контралатеральная гемиплегия и гемипарезия + миоз + птоз + энофтальм

= с. Cestan — Chenais.

Паралич мягкого неба и голосовых складок односторонний + частичный паралич констриктора гортани + контралатеральная гемиплегия + потеря болевой и температурной чувствительности

= с. Avellis.

Парез лицевого нерва двусторонний + парез отводящего нерва + двустороннее искривление стоп

= с. Alajouanine.

Паралич лицевого нерва + дисфагия + головокружение + паралич глазодвигательных нервов + атаксия при ходьбе и в ортостатическом положении + дизартрия + аномалии развития затылочной кости и позвонков

= с. Arnold — Chiari.

Паралич преддверно-улиткового, лицевого, глазодвигательного нервов + придоциклит + хронический паротит

= с. Heerfordt.

156

158

159

+ сужение зрачка на бо-
 лой стороне = c. Sergeant I.
 Приплюснутый нос + башен-
 ный череп + лунообразное
 лицо + высокое твердое
 небо + расщепленное небо = c. Apert I.
 Приступы спонтанного нистаг-
 ма с головокружением +
 + положительная реакция
 Вассермана = c. Hennebert II.
 Раздражительное чихание +
 боли в области внутреннего
 угла глаза, спинке носа,
 внутренних отделов поло-
 сти носа + боли, иррадии-
 рующие в затылок и пле-
 чо + гипостезия верхней
 десны, неба = c. Sluder.
 Рвота + головокружение +
 + нистагм + расстройства
 глотания + парез мягкого
 неба + гомолатеральный
 паралич голосовых складок = c. Wallenberg.
 Резкий подъем температуры
 тела с развитием септиче-
 ского состояния + ограни-
 ченные некрозы слизистых
 оболочек + некротическая
 ангина с дифтерийными
 налетами + припухание и
 болезненность лимфатиче-
 ских узлов = c. Schultz.
 Резкое снижение слуха +
 + проявления одно- или
 двустороннего радикуляр-
 ного раздражения = c. Beck.
 Рецидивирующие гнойные си-
 нуситы + отиты + гипопла-
 зия небных и носоглоточ-
 ной миндалин + гипопла-
 зия вилочковой железы +
 + гиперсаливация + нару-
 шение походки и равнове-
 сия + симметричные теле-

стых оболочек + прежде-
 временное поседение волос = c. Louis — Bar.
 Ринит + повышенное слюно-
 отделение + слезотече-
 ние + односторонние боли
 в лице = c. Glaser.
 Ринит + фарингит + аденио-
 дит + ангина + гаймо-
 рит + острые боли в жи-
 воте, тошнота, рвота = c. Brennehan.
 Ринит + фарингит + увели-
 чение лимфатических уз-
 лов + тошнота + дисфа-
 гия + увеличение печени
 и селезенки = c. Ardmore.
 Сероватые налеты в форме
 бабочки на мягком небе
 у новорожденных = c. Epstein I.
 Слизисто-гнойные выделения,
 стекающие по задней стен-
 ке глотки + неприятный
 запах изо рта + головные
 боли = c. Thornwaldt.
 Сплюснутый нос + выпуклый
 лоб + расщепленное не-
 бо + плоское лицо + ги-
 пертелоризм + цилиндри-
 ческие пальцы + двусто-
 ронняя дислокация локтей,
 бедер, коленей = c. Larsen.
 Стридор в связи с западением
 языка + расщепление не-
 ба + гипоплазия нижней
 челюсти + микрогнатия = c. Robin I.
 Судорожные сокращения
 мышц глотки, лица, дис-
 тальных отделов конеч-
 ностей = c. Eulenburg.
 Тонкий нос с широкой спин-
 кой + расщепление не-
 ба + гнусавость + огра-
 ничение подвижности язы-
 ка + гипоплазия верхней
 челюсти + микростомия +

160

|| Заказ № К-76

161

«монголоидное» расположе-
 ние глазных щелей + дис-
 плазия зубной эмали +
 + син-, клино-, кампто-,
 брахидактилия = c. Dutescu —
 Grivu.
 Тошнота и рвота + односто-
 ронние головные боли +
 + пульсирующая боль
 в глазу + гомолатераль-
 ный птоз + миоз = c. Raeder.
 Трахеопищеводные свищи +
 + врожденные бронхоэк-
 тазы + мегаэзофагус +
 + аномалии позвонков и
 ребер + гетеротопия груд-
 ного протока = c. Turpin.
 Тугоухость + акромегалоид-
 ное увеличение подбор-
 дочной области + экзо-
 фталм + паралич лицевого
 нерва + утолщение клю-
 чичи = c. Van Buchem.
 Тугоухость + аномалии раз-
 вития ушных раковин,
 среднего и внутреннего уха = c. Fara —
 Chlupackova —
 Hrivnakova.
 Тугоухость + астенический
 или марфаноподобный
 внешний вид + миопия = c. Sohar.
 Тугоухость + атаксия + па-
 ралич глазных мышц +
 + андротропизм = c. Pellizzi.
 Тугоухость + атопический дер-
 матит с папулезными вы-
 сыпаниями на передней по-
 верхности предплечий, сги-
 бательных поверхностях об-
 ласти локтевых суставов,
 на тыльной поверхности
 кистей = c. Konigsmark —
 Hollander —
 Berlin.

ушные раковины + атре-
 зия носослезных прото-
 ков + дисплазия зубной
 эмали + клинодактилия пя-
 тых пальцев рук + уд-
 военные дистальные фалан-
 ги больших пальцев рук +
 + синдактилия = c. LADD.
 Тугоухость врожденная + из-
 менения на ЭКГ = c. Jervell —
 Nielsen.
 Тугоухость в связи с анома-
 лиями развития внутренне-
 го уха + нистагм + атак-
 сия + anosmia + пиг-
 ментный ретинит + поли-
 неврит + фотофобия + та-
 хикардия + дизартрия +
 + сахарный диабет + их-
 тиоз = c. Heycock —
 Wilson.
 Тугоухость в связи с анома-
 лиями развития внутренне-
 го уха + оттопыренные
 ушные раковины + макро-
 гнатия + большой нос + мик-
 рогнатия + микрогения +
 + гиподонтия + гиперте-
 лоризм + характерная ди-
 формия лица = c. Wilderwanck.
 Тугоухость в связи с анома-
 лиями развития внутренне-
 го уха + прогрессирующая
 близорукость = c. Eldridge —
 Berlin —
 McKusik.
 Тугоухость в связи с анома-
 лиями развития внутренне-
 го уха + симметричная
 симфалангия проксималь-
 ных фаланг всех пальцев
 кистей и стоп + аплазия
 ногтей + синдактилия +

зия + миопия

= c. Strasburger —
Hawkins —
Eldridge.

Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + стеноз наружного слухового прохода + аномалии развития ушных раковин + маленький, острый нос + микрогнатия + + гипскотропизм

= c. Winter.

Тугоухость в связи с аномалиями развития внутреннего уха + сходящееся косоглазие + недоразвитие или отсутствие ногтей

= c. Feinmesser —
Zelig.

Тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха + грушевидный нос + + широкий язычок + «куриная грудь» + синдактилия между I и II пальцами рук и ног

= c. «F».

Тугоухость в связи с аномалиями развития среднего уха + надглазничный гиперостоз + широкая спинка носа + неполный прикус + асимметрия грудной клетки

= c. Gorlin —
Cohen.

Тугоухость (глухота) + вестибулярные нарушения + синдивость + снижение остроты зрения + двусторонний увеит + витилиго + аллопеция

= c. Harada.

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + аномалии развития среднего и наружного уха + вестибулярные расстройства +

+ микроцефалия + задержка физического и психического развития + тоникоклонические судороги + микрофтальмия + гипоплазия зубной эмали

= c. Gregg.

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + отсутствие пневматизации околоносовых пазух + широкая спинка носа + дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + расщепление неба + + маленький рот + аномалии расположения зубов

= c. Taybi.

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + сахарный диабет + диабетическая нефропатия + фотомиоклония

= c. Herrman —
Aguilar —
Sacks.

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + седловидный нос + гипо- или аплазия потовых и сальных желез + дистрофия ногтей + гиперкератоз ладоней и подошв + ангиодроз + гипотрихоз

= c. Helweg —
Larsen.

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития внутреннего уха + частые гнойные средние отиты + + миопия + вторичная глаукома + кератопатия + сморщивание глазного яблока

= c. Stickler.

164

Тугоухость (глухота) в связи с аномалиями развития среднего уха + двусторонняя дисплазия ушных раковин + косое расположение глазных щелей + сплюснутый нос + малый рост

= c. Mendel —
Konigsmark —
Berlin —
McKusick.

Тугоухость (глухота) + гетерохромия радужных оболочек + высокое небо + белая прядь волос спереди

= c. Fisch —
Renwick.

Тугоухость (глухота) + гипо- или аплазия большеберцовой кости

= c. Carraro.

Тугоухость (глухота) + дисплазия ушных раковин + + грубый голос + глубоко расположенные глазницы + + выступающая вперед нижняя челюсть + бочкообразная грудная клетка + + сухость кожи + тремор кистей + пигментный ретинит

= c. Cockayne.

Тугоухость (глухота) + дисплазия ушных раковин + + расщепление губ, челюсти, неба

= c. Berndorfer.

Тугоухость (глухота) + дольчатый или расщепленный язык + высокое небо + + гипертелоризм + широкий корень носа

= c. Mohr.

Тугоухость (глухота) + ладонный или подошвенный кератоз + бородавчатые утолщения на тыльной поверхности кистей, локтей, коленей

= c. Nockemann.

Тугоухость (глухота) + нарушение вестибулярной возбу-

го уха при односторонних параличах лицевого нерва + парез глотки + паралитическое косоглазие

= c. Moebius.

Тугоухость (глухота) односторонняя + односторонние боли в ухе, нижней челюсти, языке + односторонний парез или паралич мягкого неба + тризм

= c. Trotter.

Тугоухость (глухота) односторонняя + одностороннее ослабление рефлексов со слизистой оболочки полости носа + мозжечковая атаксия + ограничение движений глазных яблок в сторону + отсутствие содружественных движений рук при ходьбе

= c. Mann.

Тугоухость (глухота) + околоушные свищи + боковые свищи шеи

= c. Fourman —
Fourman.

Тугоухость (глухота) + оттопыренные ушные раковины + широкая спинка носа + башенный череп + + малый рост + гемолитическая желтуха

= c. Minkowski —
Chauffard.

Тугоухость (глухота) + периодические ознобы + + кратковременная сыпь аллергического характера + + нефротический синдром + атрофия яичек

= c. Muckle —
Wells.

Тугоухость (глухота) + телекант + гипертелоризм + + миопия + протеинурия

= c. FOAR.

Тугоухость (глухота) + шум в ушах + нарушение равновесия + нарушение функ-

- ного и блуждающего нервов = c. Gardner — Turner.
- Тугоухость + головокружение, тошнота + нистагм + невралгия тройничного нерва + поражение глазодвигательного нерва = c. Bonnier.
- Тугоухость + двусторонний хронический увеит + помутнение хрусталика + преждевременное поседение и полысение + выпадение бровей = c. Vogt — Koyanagi.
- Тугоухость двусторонняя в связи с анкилозом навальнестременного сустава + гиперплазия мочки ушной раковины = c. Escher — Hirt.
- Тугоухость двусторонняя прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + мозжечковая атаксия + нарушение равновесия + дизартрия + кариес зубов + аномалии пигментации кожи = c. Jeune — Tommasi — Freycon — Nivelon.
- Тугоухость двусторонняя прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + ювенильный диабет + атрофия зрительного нерва + частичный дальтонизм = c. Barjon — Lestrade — Labauge.
- Тугоухость + изменение лицевого черепа + глубоко рас-
- положенные ушные раковины + высокое небо = c. pseudo — Crouzon.
- Тугоухость лабиринтная + паренхиматозный кератит + деформация верхних средних резцов + гипоплазия эмали + склонность к карнесу = c. Hutchinson I
- Тугоухость + задержка умственного развития + мышечная гипотония + гидроцефалия + снижение зрения + спастические парезы конечностей = c. Canavan.
- Тугоухость + монголоидные черты лица + олигофрения + ожирение = c. Panse.
- Тугоухость наследственная семейная + пигментный ретинит = c. Usher.
- Тугоухость нейросенсорная (глухота) + параличи черепномозговых нервов + офтальмоплегия + блокада сердечной мышцы = c. Cairns — Sayr.
- Тугоухость нейросенсорная + диффузный ладонно-подошвенный кератоз и гипергидроз + ногти в виде часовых стеклышек + умеренный гипогонадизм = c. Vohwinkel.
- Тугоухость нейросенсорная + рецидивирующие параличи лицевого нерва + синдактилия + множественные переломы трубчатых костей + умственное недоразвитие = c. Albers — Schönberg.
- Тугоухость одно- или двусторонняя прогрессирующая + дисплазия лица + слабость = c. Leigh.
- Тугоухость прогрессирующая (глухота) + вестибулярные расстройства + атаксия + кератит = c. Cogan I.
- Тугоухость прогрессирующая до полной глухоты + нарушение походки и атрофия мускулатуры ног = c. Rosenberg — Chutorian.
- Тугоухость прогрессирующая + постепенная потеря речевой способности + расстройства поведения и сна + умственная отсталость + спастические парезы = c. Greenfield.
- Тугоухость прогрессирующая + почечная недостаточность = c. Alport.
- Тугоухость + широкая спинка носа + умственная отсталость + макроглоссия + утолщение костей черепа + задержка роста = c. Sanfilippo.
- Тугоухость + шум в ушах + боль в области носа, носоглотке, языке + ощущение комка в горле + болезненность и ограничение движений в височно-нижнечелюстном суставе = c. Costen.
- Увеличение лимфатических узлов шеи и затылка до величины грецкого ореха с постепенным размягчением + повышение в крови бета- и гамма глобулинов = c. Piringier.
- Узкий нос и узкие носовые ходы + хронический синусит + хронический ринофарингит + затруднение носового дыхания + гипо-
- ловидный нос + гиперплазия надглазничной области + аномалии зубов + врожденная близорукость = c. Marshall.
- Тугоухость односторонняя периодическая + шум в ушах + головокружение + односторонняя боль в затылочной области + положительная проба Барани = c. Barany.
- Тугоухость + очаги обызвествления в ушных раковинах, хрящах носа, гортани, трахее, ребрах + рецидивирующие средние отиты + укорочение дистальных фаланг пальцев = c. Keutel.
- Тугоухость + помутнение роговицы + множественные дистозы + гарголизм + карликовый рост + задержка умственного развития = c. Goldberg.
- Тугоухость по типу нарушения звукопроводения + голубого цвета барабанные перепонки при отоскопическом исследовании + патологическая ломкость костей + синие склеры + дисплазия зубов + цветовая слепота + синдактилия + арахнодактилия + расщепление губ, нижней челюсти и неба + эпилепсия = c. van der Hoeve
- Тугоухость прогрессирующая + аномалии развития внутреннего уха + прогрессирующая близорукость = c. Eldridge — Berlin — McKusick.
- Тугоухость прогрессирующая +

+ складчатый язык + + гиперкератические па- пилломы на красной кай- ме губ + аномалии разви- тия зубов + гипоплазия челюстей + тугоухость + + расстройства речи	= c. Cowden.	ных отделов грудной клет- ки	= c. Kartagener.
Уплотненный нос + втянутая субназальная область + + выпуклая верхняя гу- ба + ноздри полулунной формы + атрофия слизи- стой оболочки полости носа	= c. Binder.	Широкая спинка носа + ги- пертелоризм + брахицефа- лия + микроцефалия + + малый рост + крип- торхизм	= c. Greig.
Фаринготрахеобронхит + ри- нит + сухость слизистой оболочки верхних дыха- тельных путей + карнес + + конъюнктивит + кера- тит + дисфункция около- ушной слюнной железы	= c. Sjögren H.	Шум в ухе + понижение слу- ха + головокружение + + потеря сознания	= c. Lermoyez.
Хриплый первый крик ребен- ка после рождения + + расстройства глотания + + гипертелоризм + гипо- спадия + крипторхизм + + аномалии развития мо- шонки	= c. «G».	Шум в ушах + аносмия + + парез лицевого нерва + + головокружение + дип- лопия + амблиопия + + эндокринные нарушения	= c. Morgagni.
Хронический гнойный отит + + пиодермия + экзема + + частые бронхиты + + пневмонии	= c. Rademacher.	Шум в ушах + понижение слуха + головокружение + + боль и припухлость в заушной и затылочной областях + слезотечение + + односторонний паралич миимической мускулатуры	= c. Bell.
Хронический гнойный отит + + хронический гнойный си- нуит + хронический ри- нит + множественные ре- цидивирующие абсцессы + + фурункулез + микро- бная экзема	= c. Hiob.	Шум в ушах + тугоухость + + расстройства координа- ции, головокружение + + одышка + боли в мыш- цах и суставах + тре- мор + нарушения зрения + + депрессия	= c. d'Acosta.
Хронический полипозный си- нуит + ринорея + хрони- ческий бронхит + бронхо- эктазия + бронхорея + + аномалии развития кост-		Шум и боль в ушах + голо- вокружение + неустойчи- вая походка + боль в за- тылке и в области глаз + + расстройства аккомодаци- и	= c. Barre — Lieou.
		Ярко-красные пятна на языке, окаймленные бело-серым ободком	= c. Bergeron.

172

УКАЗАТЕЛЬ СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ В РУССКОЙ И ОРИГИНАЛЬНОЙ ТРАНСКРИПЦИИ

СИМПТОМЫ

Александера (Alexander) симптом 6
Ама (Amat) симптом 7
Ауфрехта (Aufrecht) симптом 7
Бабинского (Babinski) симптом 7
Баннута симптом 3
Барани I (Barany I) симптом 7
Барани II (Barany II) симптом 7
Барре (Barre) симптом 8
Бейе — Арди (Behier — Hardy) симптом 8
Бека (Beck) симптом 8
Белла (Bell) симптом 9
Беспалова (Bespaloff) симптом 9
Бехтерева симптом 3
Бецольда (Bezold) симптом 9
Бига (Bieg) симптом 9
Бидермана (Biederman) симптом 9
Боццоло (Bozzolo) симптом 10
Брауна (Brown) симптом 10
Брикнера (Brickner) симптом 10
Брока (Broca) симптом 10
Бургаве (Boerhaave) симптом 10
Бэттла (Battle) симптом 8
Вайса (Weiss) симптом 27
Ваннера (Wanner) симптом 26

Вартенберга I (Wartenberg I) симптом 26
Вартенберга II (Wartenberg II) симптом 27
Верне (Vernet) симптом 26
Вильсона (Wilson) симптом 27
Вредена симптом 3
Гареля (Garel) симптом 13
Гарсена I (Garcin I) симптом 13
Гарсена II (Garcin II) симптом 13
Гауерса (Говерса) (Gowers) симптом 14
Гертвига — Мажанди (Hertwig — Magendie) симптом 16
Герхардта I (Gerhardt I) симптом 14
Герхардта II (Gerhardt II) симптом 14
Гизе (Guisez) симптом 15
Грейнджера (Granger) симптом 14
Гризингера (Grisinger) симптом 14
Грюнфельдера (Gruenfelder) симптом 15
Гюйа (Guye) симптом 15
Давидсона (Davidsohn) симптом 12
Демарке (Demarquay) симптом 12
Джексона (Jackson) симптом 18
Дэнмейера (Danmeyer) симптом 11
Дюкена (Ducuing) симптом 12
Заблоцкого — Десятовского симптом 4
Зака симптом 4
Земцова симптом 4
Ивановой — Подобед симптом 4
Иглтона I (Iggleton I) симптом 17
Иглтона II (Iggleton II) симптом 17
Изамбера (Isambert) симптом 17
Итара — Холевы (Itard — Cholewa) симптом 17
Калве (Calve) симптом 11
Кауфманна (Kaufmann) симптом 18
Квеккенштедта (Queckenstedt) симптом 22
Киллиана (Killian) симптом 18
Кипшидзе симптом 5
Кохановского (Kohanowski) симптом 18
Кроу (Crowe) симптом 11
Леде (Leudet) симптом 19
Лемперта (Lempert) симптом 18
Ломбарда (Lombard) симптом 19
Люце (Lucas) симптом 19

Майера (Mayer) симптом 20
Макьюнна (Macewen) симптом 19
Маркса (Marx) симптом 20
Менделя (Mendel) симптом 20
Мигинда (Mygind) симптом 21
Мука (Muck) симптом 21
Мура (Moure) симптом 20
Мюллера (Müller) симптом 21

Негро (Negro) симптом 21
Николаева симптом 5

Ортнера (Ortner) симптом 21

Панневитца (Pannewitz) симптом 22
Политцера (Politzer) симптом 22
Преображенского симптом 5

Равильо (Revilliod) симптом 23
Радовици (Radovici) симптом 22
Робертсона (Robertson) симптом 23
Романова симптом 5
Руттина (Ruttin) симптом 23

Семона (Semon) симптом 24
Сестана (Cestan) симптом 11
Синхи — Семанта (Sinha — Samant) симптом 24
Строса (Straus) симптом 25
Стюарта — Холмса (Stewart — Holmes) симптом 25

Тилло (Tillaux) — Верховского симптом 25
Тойнби (Toynbee) симптом 25
Тойнби — Бинг (Toynbee — Bing) симптом 26

Уиллиса (Willis) симптом 27
Ундрита симптом 5

Фрешельса I (Froeschels I) симптом 12
Фрешельса II (Froeschels II) симптом 13

Хаммершлага (Hammerschlag) симптом 15
Хеллата симптом 6
Херинга (Heryng) симптом 16
Хилова симптом 6

176

Бержерона (Bergeron) синдром 38
Берндорфера (Berndorfer) синдром 38
Биндера (Binder) синдром 40
Блевгада — Хакстхаузена (Blegvad — Haxthausen) синдром 40
Бреннемана (Brenneman) синдром 42
Брилла — Симмерса (Brill — Symmers) синдром 42
Бонневи — Ульриха (Bonnevieu — Ullrich) синдром 41
Бонье (Bonnier) синдром 41
Борриеса (Borries) синдром 42
Ван Бухема (Van Buchem) синдром 43
Бьёрнстада (Bjornstad) синдром 40
Бэндлера (Bandler) синдром 35

Валленберга (Wallenberg) синдром 134
Варденбурга (Wardenburg) синдром 134
Вегенера (Wegener) синдром 135
Верне (Vernet) синдром 131
Вилановы — Пиньола (Vilanova — Pinol) синдром 132
Вилларе (Villaret) синдром 132
Вильдерванка I (Wildervanck I) синдром 136
Вильдерванка II (Wildervanck II) синдром 136
Вольтолини (Votolini) синдром 133
Вульфа — Доловитца — Олдэса (Woolf — Dolo-witz — Aldous) синдром 138

Г (G) синдром 66
Гарднера — Тернера (Gardner — Turner) синдром 67
Гарсена (Garcin) синдром 66
Герхардта (Gerhardt) синдром 68
Гилфорда (Guilford) синдром 74
Глязера (Glaser) синдром 68
Глянцманна — Риникера (Glanzmann — Riniker) синдром 68
Годтфредсена (Godtfredsen) синдром 69
Гоiera — Рейнольдса — Берка — Беркхольдера (Goyer — Reynolds — Burke — Burkholder) синдром 71
Гольдберга (Goldberg) синдром 69
Гольденара (Goldenhart) синдром 70
Горлина — Коуэна (Gorlin — Cohen) синдром 70
Градениго (Gradenigo) синдром 71
Грегга (Gregg) синдром 73
Грейга (Greig) синдром 74
Грефе — Шергена Т. (Graefe — Sjögren T.) синдром 72

Хольцкнехта — Якобсона (Holzknecht — Jacobson) симп-том 16
Ван дер Хуве (Van der Hoeve) симптом 16
Хэссина симптом 15

Цауфалы (Zaufal) симптом 28

Шварце (Schwartz) симптом 24
Шира (Sheer) симптом 24
Шлитлера (Schlittler) симптом 24
Шурыгина симптом 6

Эннебера (Hennebert) симптом 15

Юинга (Ewing) симптом 12

СИНДРОМЫ

Абта — Леттерера — Сиве (Abt — Letterer — Siwe) синд-ром 29
Авеллиса (Avellis) синдром 33
д'Акосты (d'Acosta) синдром 29
Алажуанина (Alajouanine) синдром 30
Александера II (Alexander II) синдром 31
Альберс — Шёнберга (Albers — Schönberg) синдром 31
Альстрёма — Хальгрена (Ahlström — Hallgren) синд-ром 30
Апера I (Apert I) синдром 32
Ардмора (Ardmore) синдром 32
Арнольда — Киари (Arnold — Chiari) синдром 33
Ашера (Usher) синдром 131

Баадера (Baader) синдром 34
Барани (Barany) синдром 35
Баржона — Летсrade — Лабожя (Barjon — Lestrade — Labauge) синдром 35
Барре — Льеу (Barre — Lieou) синдром 36
Барта — Памфри (Bart — Pumphrey) синдром 36
Бека (Beck) синдром 37
Белла (Bell) синдром 37
Бенье — Бека — Шауманна (Besnier — Boeck — Schau-mann) синдром 39

Гринфильда (Greenfield) синдром 72

Дежерина — Сука — Сикара (Dejerine — Sougues — Sicard) синдром 51
Демайера (De Myer) синдром 100
Диаллина — Амальрика (Diallinas — Amalric) синд-ром 52
Доловитца — Олдэса (Dolowitz — Aldous) синдром 52
Дутеску — Гриву (Dutescu — Grivu) синдром 53
Дюшена II (Duchenne II) синдром 52

Ервела — Ланге-Нильсена (Jervell — Lange-Nielsen) синдром 81

Жёна — Томасси — Фрейкона — Нивелона (Jeune — To-massi — Freycon — Nivelon) синдром 81
Жозефа II (Joseph II) синдром 82

Захорского (Zahorsky) синдром 138
Зейтельбергера (Seitelberger) синдром 120

Иова (Hib) синдром 78

Каллмена (Kallmann) синдром 82
Карраро (Carraro) синдром 45
Картагенера (Kartagener) синдром 83
Каудена (Cowden) синдром 50
Квинке (Quinke) синдром 111
Кейпюта — Римойна — Конигсмарка (Capute — Ri-moin — Konigsmark) синдром 45
Кенэвэна (Canavan) синдром 44
Кернс — Сейра (Cairns — Sayr) синдром 44
Клейна — Варденбурга (Klein — Wardenberg) синд-ром 84
Клиппеля — Фейля (Klippel — Feil) синдром 85
Когана I (Cogan I) синдром 49
Койтеля (Keutel) синдром 83
Кокейна (Cockayne) синдром 48
Конигсмарка — Холлендера — Берлина (Konigs-mark — Hollander — Berlin) синдром 85
Костена (Costen) синдром 49
Коффина — Лоури (Coffin — Lowry) синдром 48

Креу — Леви (Creux — Levy) синдром 50
Крузона (Crouzon) синдром 51
Кундрата (Kundrat) синдром 86

Ларсена (Larsen) синдром 87
ЛГСП (FOAR) синдром 62
Лежена (Lejeune) синдром 87
Лермуайе (Lermoyez) синдром 88
Ли (Leigh) синдром 87
Линдсея (Lindsay) синдром 88
Лобштейна (Lobstein) синдром 88
Луи — Бара (Louis — Bar) синдром 89

Макла — Уэльса (Muckle — Wells) синдром 99
Манна (Mann) синдром 90
Марото — Лами III (Maroteaux — Lam III) синдром 91
Марфана I (Marfan I) синдром 90
Маршалла (Marshall) синдром 92
Мейенбурга — Альтхерра — Юлингера (Meyenburg — Altherr — Uehlinger) синдром 95
Мелькерсона — Розенталя (Melkersson — Rosenthal) синдром 92
Менгеля — Конигсмарка — Берлина — Мак Кьюсика (Mengel — Konigsmark — Berlin — McKusik) синдром 93
Менде (Mende) синдром 93
Менцеля (Menzel) синдром 95
Меньера (Meniere) синдром 94
Мёбиуса I (Moebius I) синдром 97
Минимата (Minimata) синдром 95
Минковского — Шоффара (Minkowski — Chaffard) синдром 96
Мондини (Mondini) синдром 98
Мора (Mohr) синдром 97
Морганьи (Morgagni) синдром 99
Мунье — Куна (Mounier — Kuhn) синдром 98

Наже — де Рейнье (Nager — de Reynier) синдром 100
Ненса (Nance) синдром 101
Нильсена I (Nielsen I) синдром 101
Ноккемана (Nockemann) синдром 102
Норри — Варденбурга (Norrie — Wardenburg) синдром 102

180

Смита — Гейлера — Шахенманна (Smith — Heller — Schachenmann) синдром 123
Сохара (Sohar) синдром 124
Стивенса — Джонсона (Stevens — Jonson) синдром 125
Стиклера (Stickler) синдром 125
Страсберджера — Хокинса — Элдриджа (Strasburger — Hawkins — Eldridge) синдром 126
CV3PI (LADD) синдром 86

Тамуры — Такахаша (Tamura — Takahashi) синдром 126
Тапия (Tapia) синдром 127
Тейби (Taybi) синдром 127
Тимме (Timme) синдром 128
Тица (Tietz) синдром 128
Торнвальдта (Thornwaldt) синдром 128
Троттера (Trotter) синдром 129
Турпина (Turpin) синдром 129

Уильямса — Кэмпбелла (Williams — Campbell) синдром 137
Уинтера (Winter) синдром 137
Ульриха — Фейхтигера (Ulrich — Feichtiger) синдром 130
Уокса (Woks) синдром 138
Урбаха — Вите (Urbach — Wiethe) синдром 130

Ф (F) синдром 57
Фанкони — Альбертини — Цельвергера (Fanconi — Albertini — Zellweger) синдром 57
Фарбера (Farber) синдром 59
Фары — Хлупачковой — Хривнаковой (Fara — Chlupackova — Hrivnakova) синдром 58
Фегелера II (Fegeler II) синдром 60
Феде — Риги (Fede — Riga) синдром 59
Фейнмессера — Целига (Feinmesser — Zelig) синдром 60
Фиша — Ренвика (Fisch — Renwick) синдром 61
Флинна — Эйрда (Flynn — Aird) синдром 61
Фовинкеля (Vohwinkel) синдром 133
Фогта — Коянага (Vogt — Koyanagi) синдром 133
Франке (Franke) синдром 64
Франклина (Franklin) синдром 65

Олпорта (Alport) синдром 32
Олсона (Ohlson) синдром 103
Ослера (Osler) синдром 103

Пайла (Pyle) синдром 111
Панса (Panse) синдром 104
Папийон-Леаж — Псома (Papillon-Leage — Psaume) синдром 104
Пеллици (Pellizzi) синдром 106
Пендред (Pendred) синдром 106
Перри — Ромберга (Parry — Romberg) синдром 105
Петая (Patau) синдром 105
Пирингера (Piringer) синдром 108
Пламмера — Винсона (Plummer — Vinson) синдром 108
Поттера I (Potter I) синдром 109
псевдо-Крузона (pseudo-Crouzon) синдром 110
псевдо-Марфана II (pseudo-Marfan II) синдром 110
Пфаундлера — Хурлера (Pfaundler — Hurler) синдром 106
Пьетрантони (Pietrantonio) синдром 107
Пюритика (Puretic) синдром 110

Райли — Дея (Riley — Day) синдром 115
Редемекера (Rademacher) синдром 112
Редера (Raeder) синдром 113
Рейхерта (Reichert) синдром 114
Рефетова (Refetoff) синдром 113
Рефсума (Refsum) синдром 113
Ричардса — Рандла (Richards — Rundle) синдром 114
Робена I (Robin I) синдром 115
Робинсона — Мюллера — Бенсимона (Robinson — Miller — Bensimon) синдром 116
Розенберга — Чуториена (Rosenberg — Chutorian) синдром 116

Санфилиппо (Sanfilippo) синдром 117
Сержана I (Sergeant I) синдром 120
Сестана — Шене (Cestan — Chenais) синдром 46
Сикара (Sicard) синдром 121
Симмондса I (Simmonds I) синдром 122
Скрайвера — Шефера — Эфрона (Scriven — Schaffer — Efron) синдром 120
Сладера (Sluder) синдром 123

181

Франкль — Хохварта (Frankl — Hochwart) синдром 64
Франсуа — Хострейта (Francois — Haustrate) синдром 63
Франческетти I (Franceschetti I) синдром 63
Фрейзера (Fraser) синдром 65
Фридриха I (Friedreich I) синдром 66
Фуа — Шавани — Иллемана (Foix — Chavany — Hillemand) синдром 62
Фурмена — Фурмена (Fourman — Fourman) синдром 62

Ханта I (Hunt I) синдром 79
Харады (Harada) синдром 75
Хатчинсона / Гетчинсона / I (Hutchinson I) синдром 80
Хеда — Холмса (Head — Holmes) синдром 75
Хеерфордта (Heerfordt) синдром 76
Хейкока — Вильсона (Heycock — Wilson) синдром 77
Хельвер-Ларсена (Helweg-Larsen) синдром 76
Хермана — Агилара — Закса (Herrman — Aguilar — Sacks) синдром 77
Хильдгера (Hilger) синдром 78
Ван дер Хуве (Van der Hoeve) синдром 79

Ц (C) синдром 44
Ципковского (Ziprkowcky) синдром 139

Чандры — Кетарпала (Chandra — Khetarpal) синдром 46
Чарлина (Charlin) синдром 47
Чепла II (Chapple II) синдром 47
Чителли (Citelli) синдром 47

Шванна (Schwann) синдром 119
Шварца (Schwartz) синдром 119
Шегрена X. (Sjögren H.) синдром 122
Шильдера (Schilder) синдром 117
Шмидта I (Schmidt I) синдром 118
Шульца (Schultz) синдром 118

Эдвардса Дж. А. (Edwards J. A.) синдром 54
Эдвардса Дж. Х. (Edwards J. H.) синдром 54
Эйленбурга (Eulenburg) синдром 56
Элдриджа — Берлина — Мак Кьюсика (Eldridge — Berlin — McKusick) синдром 55
Эннебера I (Hennebert I) синдром 76

182

Эннебера II (Hennebert II) синдром 77
 Энслина (Enslin) синдром 55
 Эпштейна I (Epstein I) синдром 55
 Эрдейма I (Erdheim I) синдром 56
 Эшера — Хирта (Escher — Hirt) синдром 56
 Ядассона — Левандовского (Jadassohn — Lewandowsky) синдром 80

АГЕНЕЗИЯ — см. Аплазия.

АККОМОДАЦИЯ — физиологический процесс изменения преломляющей силы глаза при зрительном восприятии предметов, находящихся на различных расстояниях от него.

АЛОПЕЦИЯ — стойкое или временное, полное или частичное выпадение (отсутствие) волос.

АМБЛИОПИЯ — понижение зрения, обусловленное функциональными расстройствами зрительного анализатора.

АНГИДРОЗ — патологическое состояние, характеризующееся отсутствием потоотделения.

АНЕТОДЕРМИЯ — дерматоз неизвестной этиологии, характеризующийся образованием очагов атрофии эпидермиса и подкожной клетчатки диаметром до 1,5 см.

АНИЗОКОРИЯ — неравенство диаметров зрачков правого и левого глаза.

АНОДОНТИЯ — отсутствие нескольких или всех зубов.

АНОСМИЯ — отсутствие обоняния.

АНЭНЦЕФАЛИЯ — аномалии развития: полное или частичное отсутствие головного мозга.

АПЛАЗИЯ — общее название аномалий развития, при которых отсутствует часть тела, орган или его часть, участок какой-либо ткани.

АРАХНОДАКТИЛИЯ — аномалия развития: удлинение и утончение пальцев рук и ног.

¹ Объяснения терминов взяты из «Энциклопедического словаря медицинских терминов», тт. 1—3, М.: Советская энциклопедия, 1982—1984 гг.

185

расстройством их координации.

БЛЕФАРОСПАЗМ — спазм вековой части круговой мышцы глаза.

БЛЕФАРОФИМОЗ — укорочение глазной щели, обусловленное срастанием краев век у наружного угла глаза при хронических конъюнктивитах.

БРАХИДАКТИЛИЯ — аномалии развития: укорочение пальцев рук и ног.

БРАХИЦЕФАЛИЯ — вариант формы головы человека, характеризующийся относительно большим поперечным диаметром головы.

ВИТИЛИГО — идиопатическая дисхромия кожи, характеризующаяся появлением депигментированных пятен молочно-белого цвета с окружающей их зоной умеренной гиперпигментации.

ГАРГОИЛИЗМ — общее название мукополисахаридозов I и II типа.

ГЕАНГИОМАТОЗ — общее название болезней, характеризующихся избыточным разрастанием кровеносных сосудов.

ГЕМИПЛЕГИЯ — паралич мышц одной половины тела.

ГЕТЕРОТОПИЯ — возникновение в процессе эмбриогенеза той или иной структуры (органа, ткани) на необычном месте.

ГЕТЕРОХРОМИЯ радужных оболочек — различный цвет радужек правого и левого глаза или неодинаковая окраска различных участков радужки одного глаза.

ГИДРОФТАЛЬМИЯ — растяжение или выпячивание глазного яблока, развившееся при врожденной глаукоме.

ГИДРОЦЕФАЛИЯ — избыточное накопление цереброспинальной жидкости в желудочках мозга и подоболочечных пространствах.

ГИПЕРГИДРОЗ — повышенное потоотделение.

ГИПЕРЕСТЕЗИЯ — повышенная чувствительность к раздражителям, действующим на органы чувств.

ГИПЕРКЕРАТОЗ — чрезмерное утолщение рогового слоя эпидермиса.

ГИПЕРКИНЕЗ — автоматические произвольные движения вследствие произвольных сокращений мышц.

ГИПЕРОСТОЗ — патологическое разрастание ненормальной костной ткани.

ГИПЕРТЕЛОРИЗМ — ненормально большое расстояние между какими-либо парными органами, чаще — между глазами.

ГИПОГОНАДИЗМ — патологическое состояние, обусловленное пониженной секрецией половых гормонов и характеризующееся слабым развитием половых органов и вторичных половых признаков.

ГИПОДОНТИЯ — аномалия развития: уменьшенное по сравнению с нормой количество зубов, что связано с отсутствием их зачатков.

ГИПОПИТУИТАРИЗМ — недостаточность функции гипофиза или гипоталамуса с уменьшением или прекращением продукции тропных гормонов передней доли и антидиуретического гормона.

ГИПОПАЗИЯ — общее название аномалий развития, заключающихся в недоразвитии органа, части тела или целого организма.

ГИПОСПАДИЯ — аномалия развития: отсутствие дистальной части мужского мочеиспускательного канала с локализацией его наружного отверстия в необычном месте.

ГИПОТРИХОЗ — недостаточное развитие волосяного покрова на всех или отдельных участках тела, которые в соответствии с половой и расовой принадлежностью покрыты волосами.

ГЛОССИТ — воспаление языка.

ДАЛЬТОНИЗМ — нарушение цветового зрения, характеризующееся неспособностью различать красный и зеленый цвета.

ДЕПРЕССИЯ — состояние, характеризующееся угнетенным или тоскливым настроением и снижением психической активности, сочетающимися с двигательными расстройствами и разнообразными соматическими нарушениями.

ДИЗАРТРИЯ — расстройство артикуляции, проявляющееся неясностью произношения (особенно согласных звуков), замедленностью или прерывистостью речи.

ДИЗЕСТЕЗИЯ — извращение чувствительности (напр., тепло воспринимается как боль или холод).

ДИЗОСТОЗ — общее название аномалий развития костей скелета, лежащих в основе семейных наследственных болезней костной системы.

ДИПЛОПИЯ — нарушения зрения, при котором рассматриваемый объект кажется удвоенным.

ДИСГЕНИТАЛИЗМ — общее название нарушений развития половых органов, при которых они имеют чрезмерно большие или малые размеры.

ДИСПЛАЗИЯ — общее название нарушений развития органов или тканей в ходе эмбриогенеза и в постнатальном периоде.

ДИСФАГИЯ — общее название расстройства глотания.

ИНФАНТИЛИЗМ — патологическое состояние, характеризующееся задержкой физического и (или) психического развития с сохранением черт, присущих детскому или подростковому возрасту.

ИРИДОЦИКЛИТ — воспаление радужки и ресничного тела.

ИРИТ — воспаление радужки.

ИХТИОЗ — разновидность кератоза, характеризующаяся поражением обширных участков или всего кожного покрова.

КАМПТОДАКТИЛИЯ — аномалия развития: сгибательная контрактура V пальца кисти.

КЕРАТИТ — воспаление роговицы, характеризующееся ее помутнением и снижением зрения.

КЕРАТОЗ — общее название дерматозов, характеризующихся утолщением рогового слоя эпидермиса.

КЕРАТОПАТИЯ — общее название некоторых поражений роговицы, чаще дистрофического характера, проявляющихся нарушением ее прозрачности.

КИФОЗ — искривление позвоночника в сагиттальной плоскости с образованием выпуклости, обращенной кзади.

КЛИНОДАКТИЛИЯ — аномалия развития пальцев, при которой они расположены косо или искривлены.

КОЛОБОМА — общее название некоторых видов врожденных, реже приобретенных дефектов тканей глаза.

КРИПТОФАЛЬМ — врожденное недоразвитие глазного яблока, век и глазной щели.

ЛЕЙКОПАТИЯ — нарушение пигментации кожи, обусловленное уменьшением или полным исчезновением

ощущение онемения, покалывания, жжения.

ПОЛИДАКТИЛИЯ — аномалия развития: шесть или более пальцев на руке или ноге.

ПРОГНАТИЯ — аномалия развития: выступание верхней челюсти вперед по сравнению с нижней вследствие ее чрезмерного развития.

ПТОЗ — опущение верхнего века, обусловленное нарушением функции мышцы, поднимающей его.

РЕТИНИТ — воспаление сетчатки.

СИМФАЛАНГИЯ — аномалия развития: сращение фаланг пальцев.

СИНДАКТИЛИЯ — аномалия развития: полное или частичное сращение соседних пальцев кисти и стопы.

СКОЛИОЗ — дугообразное искривление позвоночника во фронтальной плоскости.

ТРЕМОР — гиперкинез, проявляющийся непроизвольными, стереотипными, ритмичными колебательными движениями всего тела или его части.

ТРИЗМ — тоническое сокращение жевательной мускулатуры, проявляющееся стискиванием челюстей.

УВЕИТ — воспаление увеального тракта (сосудистой оболочки глазного яблока).

ФОТОФОБИЯ — повышенная чувствительность глаза к световому раздражению.

ЭКЗОСТОЗ — нарост на кости, образованный костной тканью.

ЭКЗОФАЛЬМ — смещение глазного яблока вперед, сопровождаемое расширением глазной щели.

ЭНОФАЛЬМ — более глубокое, чем в норме, расположение глазных яблок в глазнице.

ЭПИКАНТ — вертикальная кожная складка, прикрывающая медиальный угол глазной щели.

или пигмента кожи, проявляющийся в виде множественных округлых пятен обычно небольшого размера.

МАКРОГЛОССИЯ — патологическое увеличение языка.

МАКРОХЕИЛИЯ — патологическое увеличение губ.

МЕГАЭЗОФАГУС — значительное увеличение размеров пищевода, возникающее как аномалия развития или в результате патологического процесса.

МИКРОГЕНИЯ — аномалия развития: малые размеры нижней челюсти.

МИКРОГНАТИЯ — аномалия развития: малые размеры верхней челюсти.

МИКРОСТОМИЯ — врожденное или приобретенное сужение ротовой щели.

МИКРОФАЛЬМИЯ — аномалия развития: малые размеры глазного яблока.

МИКРОЦЕФАЛИЯ — аномалия развития: малые размеры головного мозга и мозгового черепа.

МИОЗ — сужение зрачка.

МИОКЛОНИЯ — гиперкинез, характеризующийся быстрыми клоническими подергиваниями мышц или их отдельных пучков, возникающими как в покое, так и при движениях, но исчезающими во сне.

МИОПИЯ — близорукость. Аномалия развития глаза, при которой главный фокус оптической системы глаза находится между сетчаткой и хрусталиком.

МИОТОНИЯ — патологическое состояние мышц, выражающееся в резком затруднении расслабления после их сильного сокращения.

МУКОВИСЦИДОЗ — наследственная болезнь, характеризующаяся кистозным перерождением поджелудочной железы, желез кишечника и дыхательных путей из-за закупорки их выводных протоков вязким секретом.

НИСТАГМ — непроизвольные ритмические двухфазные движения глазных яблок.

ОЛИГОФРЕНИЯ — психическое, главным образом, умственное недоразвитие.

ОНИХОГРИФОЗ — поражение ногтей, характеризующееся удлинением, утолщением и изогнутостью ногтевой пластинки подобно когтю.

ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ — паралич мышц глаза.

189

Болезни уха, горла и носа. Руководство для врачей. Под ред. С. М. Компанейца. Т. 1, Ч. 1. Киев, 1936.

Болезни уха, горла и носа. Руководство для врачей.

Под ред. С. М. Компанейца. Т. 1, Ч. 2. Киев, 1937.

Болезни уха, горла и носа. Руководство для врачей.

Под ред. С. М. Компанейца. Т. 2, Ч. 1. Киев, 1941.

Бытченко Д. А. Редкие ЛОР-заболевания, синдромы и симптомы. Кишинев, 1968.

Коломийченко А. И. и др. Операции на стреме при отосклерозе. Киев, 1962.

Компанеев С. М. Болезни уха, горла и носа. М., 1942.

Лазовский И. Р. Справочник клинических синдромов и синдромов. М., 1981.

Лайбер Б., Ольбрих Г. Клинические синдромы. М., 1974.

Лихачев А. Г. Справочник по оториноларингологии. М., 1984.

Матяшин И. М. и др. Симптомы и синдромы в хирургии (Эпонимы). Киев, 1982.

Меженина Е. П. и др. Словарь эпонимических названий болезней и синдромов. Ортопедия и травматология. Киев, 1982.

Опыт советской медицины в Великой Отечественной войне. Т. 8. М., 1951.

Попеску О. Синдромы в педиатрии. Бухарест, 1977.

Преображенский Н. А., Пяткина О. К. Стапедэктомия и стапедопластика при отосклерозе. М., 1973.

Словарь-справочник синдромов и симптомов заболеваний. Под ред. М. Фейгина. Варшава, 1967.

Энциклопедический словарь медицинских терминов. Гл. ред. Б. В. Петровский. М., Советская энциклопедия, ТТ. 1—3, 1982—1984 гг.

ПРЕДИСЛОВИЕ	1
СИМПТОМЫ	3
СИНДРОМЫ	29
A	29
B	34
C	44
D	51
E	54
F	57
G	66
H	75
J	80
K	82
L	86
M	90
N	100
O	103
P	104
Q	111
R	112
S	117
T	126
U	130
V	131
W	134
Z	138
УКАЗАТЕЛЬ «ОТ СИМПТОМА К СИНДРОМУ»	140
УКАЗАТЕЛЬ СИМПТОМОВ И СИНДРОМОВ В РУССКОЙ И ОРИГИНАЛЬНОЙ ТРАНСКРИПЦИИ	174
СИМПТОМЫ	174
СИНДРОМЫ	177
КРАТКИЙ СЛОВАРЬ МЕДИЦИНСКИХ ТЕРМИНОВ	185
ЛИТЕРАТУРА	191